

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1929-1930. — N° 113

POÏKILODERMIE ET POÏKILODERMATOMYOSITE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 11 avril 1930

PAR

Pierre-Bertrand-André PETGES

ANCIEN EXTERNE, LAURÉAT DES HÔPITAUX (1928-1929)

ANCIEN PRÉPARATEUR AU LABORATOIRE D'HYGIÈNE

PRÉPARATEUR DU LABORATOIRE DU CENTRE RÉGIONAL DE SÉROLOGIE

Né à NIMES (Gard), le 23 avril 1902.

Examinateurs de la Thèse	{	MM. VERGER, professeur.....	Président.
		SABRAZÈS, professeur.....	{ Juges.
		LACOSTE, agrégé.....	
		JOULIA, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y CADORET

3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1930



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548421_0053

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1929-1930. — N° 113

POÏKILODERMIE ET POÏKILODERMATOMYOSITE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 11 avril 1930

PAR

Pierre-Bertrand-André PETGES

ANCIEN EXTERNE, LAURÉAT DES HÔPITAUX (1928-1929)

ANCIEN PRÉPARATEUR AU LABORATOIRE D'HYGIÈNE

PRÉPARATEUR DU LABORATOIRE DU CENTRE RÉGIONAL DE SÉROLOGIE

Né à NIMES (Gard), le 23 avril 1902.

Examineurs de la Thèse	}	MM. VERGER, professeur.....	Président.
		SABRAZÈS, professeur.....	Juges.
		LACOSTE, agrégé.	
		JOULIA, agrégé	

BORDEAUX

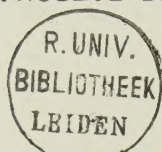
IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y CADORET

3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX



M. SIGALAS. Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, POUSSON, MOURE, PRINCETEAU, W. DUBREUILH,
RIVIÈRE, BARTHE, LE DANTEC.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	VERGER	Zoologie et parasitologie	MANDOUL.
id.	CASSAET	Médecine expérimentale	MAURIAC
Clinique chirurgicale	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique	TEULIÈRES.
id.	BÉGOUIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie	ROCHER.
Pathologie et thérapeutiques générales	GARLES.	Clinique gynécologique	GUYOT
Clinique d'accouchements	ANDÉRODIAS.	Clinique méd. des maladies des enfants	CRUCHET.
Anatomie pathol. et microscopie clinique	SABRAZÈS.	Chimie biologique et médicale	DENIGES.
Anatomie	VILLEMIN	Physique médicale et pharmaceutique	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques	BONNIN.
Physiologie	PACHON	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	PETGES.
Hygiène	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Chimie	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT.
Botanique et matière médicale	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie	SELLIER.
Pharmacie	DUPOUY.		

MM. DELAUNAY (Physiologie), MICHELEAU, LEURET, DUPÉRIÉ (Médecine générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie	DUBECQ.	Chirurgie générale	PAPIN.
Histologie	LACOSTE.	id.	JEANNENEY.
Anatomie pathologique	MURATET.	id.	CHARRIER.
Parasitologie et sciences naturelles	R. SIGALAS.	id.	LOUBAT.
Médecine générale	GRÉYX.	Obstétrique	PERY.
id.	N.	id.	N.
id.	AUBERTIN.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX.
id.	DAMADE	Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
id.	PIÉCHAUD.	Pharmacie	GOLSE.
Maladies mentales	PERRENS.		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire	CAVALIÉ.	Puériculture	N.
Médecine opératoire	PAPIN.	Démonstrations et préparations pharmac.	N.
Accouchements	PERY.	Pharmacie chimique	GOLSE.
Ophtalmologie	CABANNES.	Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. MM. N.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle GOURDON

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MA GRAND'MÈRE

En témoignage de son abnégation,
de son dévouement, de sa tendresse...

A MES FRÈRES GEORGES ET PIERRE

En témoignage de notre union et de
notre mutuelle affection.

A MA BELLE-SŒUR

A MON ONCLE ET MA TANTE J. DUCÈS

Avec l'assurance de ma profonde
affection.

A MONSIEUR JEAN DUCÈS

Mon cousin..., mon ami aussi, que
ma pensée rejoint dans les lointains
du Cameroun, où sa jeune activité fait
l'admiration de tous.

A MON COUSIN

LE DOCTEUR E. BRUN

*Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre.*

Affectueusement.

A LA MÉMOIRE DE MES AMIS

JEAN CASSAËT

JEAN VERGER

A LA MÉMOIRE

DE MONSIEUR LE PROFESSEUR R. PICQUÉ

La mort comme la vie peuvent être un
enseignement...

A MES CAMARADES DE L'EXTERNAT

A TOUS MES AMIS

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUYOT
MONSIEUR LE PROFESSEUR CARLES
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VENOT (*in memoriam*)
MONSIEUR LE DOCTEUR BOUSQUET
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHER
MONSIEUR LE DOCTEUR ROCAZ
MONSIEUR LE PROFESSEUR RIVIÈRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR TEULIÈRES
MONSIEUR LE PROFESSEUR PORTMANN
MONSIEUR LE PROFESSEUR W. DUBREUILH
MONSIEUR LE PROFESSEUR ABADIE
MONSIEUR LE PROFESSEUR PETGES
MONSIEUR LE PROFESSEUR SABRAZÈS
MONSIEUR LE PROFESSEUR CASSAËT
MONSIEUR LE PROFESSEUR BÉGOUIN

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARBONNEL (1927).
MONSIEUR LE DOCTEUR PARCELIER (1927).
MONSIEUR LE PROFESSEUR ABADIE (1928).
MONSIEUR LE PROFESSEUR PETGES (1928).
MONSIEUR LE PROFESSEUR VERGER (1929).
MONSIEUR LE PROFESSEUR PETGES (1929).
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JOULIA (1930).

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. MOUGNEAU

*Chef du Laboratoire de la Clinique des maladies cutanées et syphilitiques,
Chef des travaux du Laboratoire du Centre régional de sérologie.*

En remerciement de son aide très
amicale et de sa courtoise amabilité.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DAVID-CHAUSSE

Ancien chef de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LECOULANT

Chef de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUCAU

Croix de guerre.

Modèle du praticien.

En souvenir des heures tristes, toute
mon amitié.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JOULIA

*Chargé du Cours de Dermatologie et Syphiligraphie à la Faculté de Médecine
de Bordeaux.*

L'un de mes maîtres en dermatologie.
Mon dernier chef de service.
En témoignage de mon respectueux
attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR B. AUCHÉ

*Professeur d'Hygiène à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Médecin honoraire des Hôpitaux,
Membre du Conseil supérieur d'Hygiène publique de France,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

En souvenir de son enseignement et
du temps que j'ai passé dans son labo-
ratoire. Témoignage de respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR SOULÉ

*Chef des travaux de physiologie,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

Médecin de ma famille, ami de tous
les miens, veuillez trouver ici la
preuve bien faible de l'affection et de
la reconnaissance que je vous porte
pour votre bonté exquise et votre
dévouement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. CARLES

*Professeur de Thérapeutique et de Pathologie générales
à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de l'Instruction publique.*

Témoignage de reconnaissance au
maître et au médecin.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PARCELIER

*Chirurgien des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur.*

Qui cache jalousement une bonté
qui se devine, mais ne peut dissimuler
un grand caractère, une conscience
et une haute probité chirurgicale.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOUSQUET

*Médecin des Hôpitaux,
Officier de l'Instruction publique.*

Le modèle des cliniciens, le plus
aimable des maîtres. Respect et attache-
ment.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. CHAVANNAZ

*Professeur de Clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Correspondant national de l'Académie de Médecine
et de la Société de Chirurgie de Paris,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la médaille interalliée et de la médaille de la Victoire,
Officier de l'Instruction publique.*

Obscur auditeur de vos cliniques,
j'ai admiré en vous la méthode et la
maîtrise qui font les grands chirur-
giens.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR V. PACHON

*Professeur de Physiologie à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Correspondant national de l'Académie de Médecine,
Membre Associé de la Société de biologie,
Membre Associé de la Société des sciences médicales et naturelles de Bruxelles,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Au savant; à l'homme; au maître
qui domine et m'a prodigué les
charmes de son enseignement inégalé
et de son intérêt affectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GUYOT

*Professeur de Clinique gynécologique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Chirurgien des Hôpitaux,
Membre correspondant de la Société de chirurgie,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre et de l'Ordre de Sainte-Anne de Russie,
Officier de l'Instruction publique.*

J'ai pu, mon cher Maître, dans votre
service, comprendre ce qu'est « l'âme
du chirurgien » — science du clini-
cien — force de dévouement — bonté
de l'homme.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BÉGOUIN

*Professeur de Clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Chirurgien des Hôpitaux,
Membre correspondant de la Société de Chirurgie de Paris,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Stagiaire dans votre service, j'ai senti, en écoutant votre enseignement lumineux, l'ascendant exercé sur les élèves par les maîtres de la chirurgie.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. SABRAZÈS

*Professeur d'Anatomie pathologique et de Microscopie clinique
à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Correspondant national de l'Académie de Médecine et de la Société de biologie,
Médecin-chef du service de l'Hôpital d'isolement,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Maître indiscuté dont la science s'impose et dont le caractère attire... Avec l'expression de mon admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. ABADIE

*Professeur de Clinique des maladies nerveuses et mentales
à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

Chef de service incomparable, dont l'esprit critique est la marque de l'intérêt affectueux qu'il porte à ses élèves et dont j'ai bien compris la discrète bonté.

En témoignage de reconnaissance et d'admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR E. CASSAËT

*Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Maître de la clinique et grande âme qui impose le respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR C. SIGALAS

*Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Directeur de l'Institut d'Éducation physique,
Correspondant national de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

En témoignage de respectueuse
admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR W. DUBREUILH

*Professeur honoraire,
Correspondant national de l'Académie de Médecine,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Vous m'avez, mon cher Maître, reçu dans votre foyer comme un des vôtres et traité comme un fils, contribuant ainsi à ma formation morale alors que la guerre éloignait de nous le chef de famille.

Plus tard, dans cette vallée d'Aspe, où votre nom n'est prononcé qu'avec ferveur, vous m'avez fait connaître les joies de la montagne.

Enfin, vous m'avez initié à la dermatologie.

Pour tous ces motifs, soyez assuré de mon profond respect et de ma très grande reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G PETGES

*Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

Mon père... Mon maître... Mon
exemple...

Ce faible témoignage de vénération
filiale.

A MON PRESIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI VERGER

Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Médecine de Bordeaux

Médecin des Hôpitaux,

Chevalier de la Légion d'honneur,

Croix de guerre,

Officier de l'Instruction publique.

En vous demandant de présider ma thèse, je me suis adressé, mon cher Maître, à la fois au Professeur qui m'a admis dans son service et m'a fait profiter de son magistral enseignement, et aussi au vieil ami des miens chez qui j'ai toujours trouvé une indulgente et très amicale bienveillance.

A ces deux titres, acceptez l'assurance de ma profonde gratitude.

AVANT-PROPOS

Arrivé au terme de mes études médicales, momentanément interrompues par les accidents de la vie, je sens monter en moi l'émotion et la mélancolie d'une fin et un élan de reconnaissance vis-à-vis de ceux qui m'ont fait profiter de leur bonté, de leur enseignement, de leur dévouement, de leurs exemples.

Que tous mes maîtres et tous ceux qui m'ont donné des marques d'intérêt reçoivent ici publiquement l'expression de mon immense gratitude et soient assurés de ma reconnaissance.

A ceux qui m'ont donné les joies de l'amitié, j'adresse un souvenir ému, car parmi les heures les meilleures de ma jeunesse comptent pour beaucoup celles consacrées aux amis.

Je tiens aussi à remercier tout spécialement ceux qui ont guidé ma jeune inexpérience dans l'élaboration de cette thèse... Mon père, qui m'en a donné le sujet, sait toute l'admiration et l'affection que j'ai pour lui. M. le Professeur Sabrazès, ainsi que M. le Docteur Mougneau, m'ont fait bénéficier avec la plus grande amabilité de leur science anatomo-pathologique.

Je les remercie très vivement de leur aide si bienveillante, ainsi que MM. Lane, Bowman, Gougerot, Nicolau et tous ceux qui m'ont donné l'autorisation d'utiliser leurs travaux dans cet ouvrage ⁽¹⁾.

(1) Je ne saurais oublier de remercier mes camarades Fimayer et Paoletti pour leurs traductions d'allemand et d'italien, ni mon ami Y. Déjean, qui, avec sa complaisance habituelle, m'a aidé pour la partie photographique de cet ouvrage.

POÏKILODERMIE

ET

POÏKILODERMATOMYOSITE

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

La question des atrophies cutanées est l'une des plus obscures de la dermatologie.

Dans le groupe encore imprécis des atrophies cutanées dites « idiopathiques », dont M. Darier, dans son *Précis de dermatologie*, déclare qu'elles sont dites idiopathiques « dans notre ignorance des causes qui sont en jeu », on trouve, selon la classification de ce même auteur, deux groupes :

1° Le groupe des dermites atrophiantes diffuses ;

2° Celui des atrophies maculeuses.

Les premières observations du groupe des dermites atrophiantes diffuses remontent, dit M. Darier, à 1883 et sont dues à MM. Buchwald, Touton et Pospelow. Plus tard, MM. F.-J. Pick, Herxheimer individualisent « l'érythromyélie dite de Pick », ou « acrodermatite chronique atrophiante de Herxhei-

mer », dont M. Civatte fait connaître en France la première observation, et qui fait, en 1921, l'objet d'un important travail de M. Pautrier et Mlle Eliascheff, sous le nom de *dermatite chronique atrophique* (1).

Dans ce premier groupe des dermites atrophiantes diffuses, M. Darier range sous le nom de « *poikilodermie atrophiante réticulaire* » le syndrome qui, sous une dénomination légèrement différente, fait aujourd'hui l'objet de notre étude.

Dans le deuxième groupe, enfin, dit des « *atrophies maculeuses* », il classe l'anétodermie érythémateuse décrite en 1891 par M. Jadassohn.

Ce coup d'œil rétrospectif jeté sur l'histoire générale des atrophies cutanées, voyons comment la poikilodermie a été connue et a pris place dans le premier groupe des atrophies cutanées.

En juin 1906, dans les *Annales de dermatologie*, MM. G. Petges et Cléjat publient l'observation détaillée d'une malade hospitalisée et morte à l'Hôpital du Tondu dans le service du Professeur Dubreuilh, qu'ils avaient étudiée sous sa direction, et qui avait présenté un syndrome cutané caractérisé par de l'atrophie, des téléangiectasies, de la pigmentation et des phénomènes musculaires ne cadrant avec aucune description clinique antérieure.

Pour ce motif, se rendant compte de l'impossibilité de classer ce cas dans une des formes de sclérodermie connues, les auteurs le présentent sous le nom de « *Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée* », voulant ainsi souligner l'association aux symptômes objectifs cutanés accompagnés d'un prurit sévère et de desquamation, de signes d'ordre musculaire très importants : état de raideur douloureuse entraînant une impotence à peu près complète et des phénomènes généraux graves.

La patiente mourut après onze mois de séjour à l'hôpital, et la nécropsie (V. plus loin observation complète) montra

(1) Darier, *Précis de dermatologie*, 4^e éd., Masson et C^{ie}, édit., Paris, 1928.

un envahissement tuberculeux massif de tous les organes et du poumon en particulier, mais non de la peau ni des muscles.

L'étude histologique des biopsies montra un épiderme atrophique, avec amincissement de la couche réticulaire du derme, hyperplasie fibreuse de l'hypoderme, épaissement des vaisseaux sous dermiques, etc.

En particulier, les auteurs décrivaient dans toutes les coupes de la peau, mais surtout dans celles du bras et de l'avant-bras, « des corps bizarres gros à peu près comme des cellules normales du corps muqueux, situés surtout dans les parties superficielles du derme ».

En outre, ils signalaient au niveau des muscles des lésions de sclérose interstitielle, un amincissement des fibres musculaires rétrécies, sans striation, envahies par les noyaux : « Parallèlement à la diminution de volume de la fibre, à la multiplication des noyaux, on voit une augmentation marquée des noyaux du périnysium : le tissu conjonctif normal est hypertrophié, bourré de noyaux; il forme des travées fibreuses parfois fort épaisses, s'insinuant entre les faisceaux musculaires qu'elles enserrant et étouffent jusqu'à l'atrophie complète... » Il s'agissait, en somme, d'une véritable sclérose musculaire associée à la sclérose cutanée, atrophiques l'une et l'autre.

En 1908, Jacobi publie à son tour l'observation d'un homme chez qui il retrouve les lésions cutanées déjà décrites par G. Petges et C. Cléjat, et en particulier au niveau du visage et du tronc, avec un résultat d'examen anatomo-pathologique à peu près semblable; mais Jacobi ne signalait pas ces corpuscules singuliers dont il est fait mention plus haut, ni la myosite (bien qu'à la vérité la lecture attentive de son observation montre qu'il existait des troubles musculaires qui ne paraissent pas avoir frappé l'observateur). De plus, dans cette seconde observation, le malade n'est pas tuberculeux, et de ces trois ordres de faits négatifs M. Jacobi tire argument pour différencier cet état pathologique de celui décrit antérieure-

ment par les deux auteurs bordelais. A cette entité-morbide, nouvelle à son avis à cause d'un certain aspect « bariolé » des lésions, il donne le nom de « Poïkilodermie » (ποικίλος : varié, δέρμα : peau) auquel il ajoute les qualificatifs d'atrophique vasculaire. Au mérite de Jacobi d'avoir signalé ce cas anormal à cette époque s'ajoute celui d'avoir rapproché les deux observations de Petges et Cléjat et la sienne et d'en avoir établi les similitudes tout en soulignant leurs dissemblances.

Le terme de poïkilodermie nous semblerait tout à fait satisfaisant, clair et démonstratif, et nous l'accepterions volontiers pour tous les cas en demandant qu'il soit adopté par les dermatologistes, s'il ne laissait dans l'ombre et ne méconnaissait le tableau musculaire qui, dans cette affection, comme nous l'a montré l'étude des cas ultérieurs, accompagne fréquemment le tableau cutané.

En effet, après traduction et analyse soigneuse de presque toutes les observations publiées (1), il nous paraît que, dans un certain nombre de cas considérés comme exclusivement cutanés, l'affection n'avait pas été seulement du tégument externe, mais que bien souvent des phénomènes musculaires étaient intervenus, donnant lieu à l'évolution de ce que M. G. Petges présentait en 1929 à la Journée dermatologique de Strasbourg sous le nom de « poïkilodermatomyosite ». D'ailleurs, dès 1910, dans « Les maladies des muscles » (t. XXXVIII du *Nouveau Traité de médecine* de la collection Gilbert et Thoinot), il est fait mention dans le chapitre des dermatomyosites de l'observation de MM. G. Petges et Cléjat, que Marinesco considère comme une transition entre la sclérodermie et la dermatomyosite.

Cette conception nous semble presque aussi acceptable que le classement de la poïkilodermie dans les atrophies cutanées pures.

(1) Nous regrettons de ne pouvoir dire que nous avons dépouillé toutes les observations complètes dans l'impossibilité d'avoir pu nous procurer certains ouvrages étrangers.

Dans ces conditions, nous proposons, pour éviter la multiplicité des dénominations qui encombrant encore trop la dermatologie, de donner au syndrome que nous étudions le nom de poïkilodermie pour les formes purement cutanées, et de poïkilodermatomyosite pour celles dans lesquelles le syndrome musculaire s'associe au syndrome cutané. L'expression de poïkilodermie avec myopathies, employée par M. Nicolau, satisferait également si elle n'était plus longue et moins frappante. Au fond peu importe que la dénomination d'une maladie prétende tout exprimer pourvu qu'elle soit compréhensive, souligne la dominante clinique et que l'on s'entende bien, une fois pour toutes, sur la maladie qu'elle désigne.

Une observation en attire une autre, et celle de Jacobi dénommant poïkilodermie une manifestation clinique non encore isolée à ce jour ouvre une période d'études pendant laquelle on voit des auteurs de pays divers, et en particulier France, Angleterre, Etats-Unis, Allemagne, publier des cas nouveaux d'une maladie sur laquelle auparavant leur attention ne s'était pas portée, soit une dizaine d'observations publiées de 1907 à 1921.

En 1917, Riehl a décrit un syndrome, fréquent pendant la guerre dans les empires centraux, appelé mélanose de guerre, caractérisé — d'après une analyse de M. Ch. Audry ⁽¹⁾ et l'article classique de Thibierge ⁽²⁾ — par une mélanodermie consécutive à un stade d'érythème siégeant sur les parties découvertes, joue, front, pavillon de l'oreille, parties latérales du cou, tendant à former un réseau délicat, peu visible à l'œil nu, visible surtout à la loupe. Au niveau des extrémités, les lésions siègent surtout sur la troisième phalange. A sa

(1) Ch. Audry, *Analyse du travail de W. Kerl (Ueber die Mélanose [Riehl])*. (*Arch. für Dermat. und syph.*, 1921, t. CXXX, p. 436; *Annales de dermat. et de syph.*, 1922, p. 377.)

(2) G. Thibierge, *Les enseignements dermatologiques de la guerre. Mélanodermie de guerre* (*Ann. de dermat. et syph.*, 1923, p. 703).

Il ne nous a pas été possible de lire le mémoire original de Riehl, et nous nous appuyons sur la lecture de l'analyse de M. Ch. Audry et l'article magistral de Thibierge.

période d'état, cette mélanose de guerre prend une couleur jaunâtre souvent comparable à la couleur du chocolat, presque noire. Sur le front, un caractère très particulier paraît lui appartenir en propre sous la forme de comédons noirs rappelant le « bouton d'huile » (Thibierge).

Certaines ressemblances, aspect réticulaire pigmenté, ou à un moindre degré érythématopigmentaire, ont conduit nombre d'auteurs à faire rentrer la poikilodermie dans la mélanose de Riehl. Nous ne pouvons nous ranger à cet avis pour les raisons données au chapitre du diagnostic. Dans la poikilodermie, l'érythème télangiectasique est primordial, non dans le syndrome de Riehl. La première est une affection chronique de durée indéfinie, la seconde est passagère, elle évolue vers la guérison avec la disparition de la cause; que les deux syndromes offrent des ressemblances, c'est évident; qu'elles soient identiques, c'est improbable.

En 1921, M. Lane réunit les douze premières observations dans une revue générale de la question, travail qui met en évidence certains caractères cliniques et anatomo-pathologiques de la poikilodermie et aussi l'imprécision absolue des notions étiologiques.

Après ce premier essai de mise au point sur une question encore neuve, MM. Cappelli, Bettmann, Oppenheim, Bruch, Milian, Perin, Brown, Wertheimer, Lortat-Jacob, Gougerot, Adrian et Civatte publient à leur tour de nombreux cas nouveaux, dont certains typiques, établissant ainsi l'existence d'un syndrome à allure bien personnelle. Il convient en particulier de souligner les études très complètes et très lumineuses de M. Civatte, dont les travaux sur la question ont une importance prédominante et dont le nom mérite de rester attaché à l'étude de la poikilodermie.

Enfin, M. le Professeur Pautrier a eu l'heureuse idée de mettre à l'ordre du jour de sa réunion annuelle de mai à Strasbourg, en 1929, la question des atrophies cutanées, des sclérodermies, de la poikilodermie.

Le résultat a été fécond, plusieurs observations nouvelles y

ont été relatées, en particulier par MM. Nicolau, Gaté et Michel, G. Petges. Elles ont fourni une base d'étude et de discussion utiles de la poikilodermie, qui paraît avoir bien fixé son statut clinique, montré ce qu'elle n'est pas, mais non ce qu'elle est, à la vérité.

A la suite de ces présentations et de la discussion consécutive, la conclusion est que la poikilodermie ou « maladie de Petges et Jacobi », comme on a proposé de l'appeler, constitue une dermatose spéciale, qui, malgré certaines ressemblances avec d'autres affections cutanées et en particulier avec la mélanose de Riehl, mérite de figurer dans un chapitre à part des atrophies cutanées.

Dernièrement (*Archives dermato-syphiligraphiques de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*), M. H. Gougerot et M^{lle} O. Eliascheff, dans une contribution à l'étude des dermatoses à petites papules et à tendance atrophique, commencent leur travail en signalant l'existence d'une « petite papule rouge, lésion élémentaire et initiale de la poikilodermie réticulée de Petges-Jacobi », dont ils soulignent minutieusement les caractères.

Tel est, après cet historique, l'état de la question : il existe un syndrome d'une observation peu fréquente jusqu'ici, méconnu ou rare en soi, à qui on peut donner le nom de poikilodermie ou de poikilodermatomyosite, selon les cas, d'étiologie et de pathogénie encore mystérieuses, et dont nous allons mettre les caractères en évidence. Dans ce but nous avons groupé les observations qu'il nous a été possible de nous procurer, et d'après le dépouillement et l'étude de chacun de ces cas, nous esquisserons un tableau qui pourra servir ultérieurement de point de départ à ceux qui s'intéressent à cette question encore relativement neuve.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

G. PETGES et C. CLÉJAT, *Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée* (*Annales de dermatologie et syphiligraphie*, 1906, p. 550-568.)

E... (Claire), âgée de 30 ans, exerçant la profession de journalière, entre le 30 décembre 1904 à l'hôpital du Tondu (dans le service de M. le Professeur Dubreuilh). Son père est mort de tuberculose pulmonaire à l'âge de 51 ans; sa mère, victime de la même maladie, est décédée à l'âge de 44 ans; sur quatre frères, deux sont suspects de lésions bacillaires.

Ses antécédents personnels sont peu importants, en dehors d'une rougeole dans la première enfance; elle fut bien réglée, à 17 ans; les règles irrégulières, indolores, duraient quatre à cinq jours. Jamais de grossesse.

Le 4 novembre 1903, elle constata que ses paupières étaient gonflées; en même temps, la moitié gauche de la face et le bras gauche devinrent le siège d'un gonflement appréciable. Bientôt le cou fut intéressé, surtout à la partie postérieure; la malade ne souffrait nullement; elle dut cependant cesser ses occupations.

Vers le mois de mars 1905, des courbatures violentes et un prurit intense apparurent, d'abord dans les mollets, puis dans les cuisses et les bras.

Le gonflement existait toujours, mais moins accentué, au dire de la malade. Au moindre effort, les courbatures étaient si intenses qu'elle était obligée de se mettre au lit. En même temps, apparurent les lésions de la peau, qui débutèrent par la face dorsale des

deux mains, puis gagnèrent les avant-bras, le thorax et la paroi abdominale dans sa portion sous-ombicale.

Le 7 janvier 1905, la malade, dans son ensemble, présente un aspect un peu amaigri, avec un masque immobile et une gêne considérable des mouvements, ce qui lui donne l'air ankylosé. Les jambes sont raides, droites. Les bras sont en demi-flexion. La malade ne peut pas marcher et se remue difficilement. La difficulté s'accroît encore lorsqu'elle veut s'asseoir sur son lit tant les douleurs sont intenses. Les lésions sont accusées sur la peau aussi bien que sur les muscles.

La face présente le masque sclérodermique à un degré peu accusé : le front est lisse; la malade ne peut froncer les sourcils. L'épiderme est un peu brunâtre et squameux, surtout vers les tempes. Les paupières sont bouffies, d'une bouffissure ferme, avec une teinte rosée diffuse.

Sur les joues, surtout sur leurs parties supérieures et externes, la peau est épaisse, tendue, un peu brunâtre et desquamant légèrement en lamelles pityriasiques. Cette tension gêne notablement l'ouverture de la bouche, qui est moins complète qu'autrefois. Cependant les lèvres et le menton présentent leur consistance et leur volume normaux : c'est la seule partie de la face qui soit parfaitement respectée. Le nez n'a pas l'aspect pincé de la sclérodermie, la peau y est un peu tendue, l'épiderme légèrement squameux et brunâtre. Les cheveux, noirs et fins, sont beaucoup moins abondants qu'autrefois. En somme, toute la face est jusqu'à un certain point sclérodermique, sauf sa partie centrale, c'est-à-dire le nez, les lèvres et le menton.

Sur la partie antérieure du tronc, la peau semble être partout un peu épaissie et tendue, elle se laisse plisser difficilement. A cet état de tension sans autres altérations de l'aspect de la peau viennent s'ajouter des lésions différentes à la partie supérieure de la poitrine et à la partie inférieure du ventre.

A la partie supérieure de la poitrine, sur une vaste zone qui s'étend de la base du cou à l'extrémité inférieure du sternum et de l'une à l'autre épaule, débordant dans les espaces sus-claviculaires et les parties latérales du cou, la peau est dure. On y remar-

que un état bigarré avec de petites macules brunes de 1 à 2 millimètres et de larges marbrures roses mal délimitées, s'effaçant à la pression et constituées par un fin réseau capillaire. Toute cette région est le siège d'un prurit violent et la malade la gratte continuellement. La peau est écailleuse, sclérodermique, mais nullement lichenisée. Elle ne présente ni papules ni quadrillage.

Sur l'abdomen, de l'ombilic au pubis, se trouve une autre plaque semblable, moins étendue, à contours un peu dégradés. Cette plaque est pour le moment moins prurigineuse et moins grattée; aussi est-elle moins rouge et moins squameuse. Ce qui domine, c'est une teinte brune, due à une pigmentation tachetée correspondant aux orifices pilaires. L'épiderme y est sec et écailleux. La peau est également plus dure dans cette région que dans celles qui ont conservé leur aspect normal. Sur la face postérieure du tronc la peau paraît entièrement normale.

Du côté des membres supérieurs apparaissent des lésions intéressantes. A gauche, la peau paraît normale dans presque toute son étendue, sauf à la main et au coude. A droite, elle n'est guère normale qu'à la partie postérieure et interne du bras et à la partie supérieure de l'avant-bras. Les avant-bras sont très amaigris, et la peau, d'une façon générale, sans être aucunement sclérodermique, ne présente pas la flaccidité que l'on serait en droit d'y trouver chez une femme ayant pesé 55 kilogrammes il y a trois ans, et qui n'en pèse plus que 44.

A la face antérieure de l'avant-bras la peau, un peu plus dure, est écailleuse, brunâtre et rosée, tout à fait comme celle de la poitrine, du ventre et des parties périphériques de la face. Sur la moitié terminale de l'avant-bras commence graduellement une large zone rouge clair, qui sur la face palmaire s'arrête au poignet, et sur la face dorsale s'étend sur la main et les doigts, respectant d'une façon complète la face palmaire de la main et des doigts, les faces latérales de ces derniers et les espaces interdigitaux, dont la peau, tout à fait pâle, tranche sur la rougeur de la face dorsale. Dans cette large zone, la peau n'est pas gonflée, mais elle est indurée; il est difficile d'y faire un pli. Elle présente une teinte rouge clair s'effaçant à la pression, revenant lentement après, et

constituée par un fin piqueté vasculaire qui n'est nettement visible qu'à la loupe.

L'épiderme est sec, écailleux, sans desquamation active. Toute la région érythémateuse est le siège d'une hypertrichose très accusée, surtout au dos de la main et à la face dorsale des premières phalanges. Cette hypertrichose est contemporaine de la rougeur. Sur la face dorsale des doigts la rougeur est moins accusée, mais plus violacée, et l'on y voit, surtout à l'index et au pouce, des taches blanches atrophiques ressemblant à des cicatrices d'engelures. Ces taches n'ont été précédées d'aucune ulcération ni d'aucune engelure, car la malade déclare n'en avoir jamais eu. Du côté des ongles, rien d'anormal à signaler.

À la main gauche, la rougeur est beaucoup plus limitée. Elle forme une plaque sur le bord radial du poignet, et de là s'étend en trois bandelettes sur la face dorsale des trois premiers doigts. Une autre traînée occupe la face dorsale du cinquième doigt. Ici encore, on remarque ces mêmes taches blanches atrophiques, mais moins accusées, et une hypertrichose bien marquée, exactement limitée aux parties érythémateuses et contemporaines de l'érythème. La peau des doigts paraît un peu plus tendue que normalement; elle est encore mobilisable. Elle a son grain naturel, mais on ne peut lui faire faire de plis. Les ongles et les pulpes sont normaux des deux côtés. Toutes les régions rouges, aussi bien sur les mains que sur le corps, sont le siège d'un prurit continu, bien qu'on n'y voie pas de lésions de grattage.

Sur les membres inférieurs, la peau est à peu près normale partout quoique, peut-être, un peu moins souple. Elle se laisse moins facilement soulever en plis, étant donné surtout l'amaigrissement. Les follicules pileux sont assez saillants, avec un aspect de chair de poule assez marqué et une kératose pilaire très nette sur les cuisses et surtout sur les jambes. Sur les deux genoux et un peu le long du tendon du triceps est une zone rougeâtre, un peu écailleuse, mal délimitée et qui démange peu. Sur la jambe gauche, quelques cicatrices remontant à quatre ans et d'origine accidentelle. Les pieds ne présentent rien d'anormal; on n'aperçoit pas d'œdème.

La malade peut à peine marcher, ne pouvant poser le pied tant

la douleur est grande. Tous les mouvements sont faibles et limités, surtout le mouvement de flexion du tronc et les mouvements d'extension des avant-bras : ils peuvent à peine dépasser l'angle droit.

Tous les muscles du corps possèdent une consistance un peu supérieure à la normale, et cette altération est surtout marquée dans quelques-uns.

Le deltoïde est très réduit, un peu faible, mais permettant l'élévation du bras, qui ne peut cependant pas atteindre l'horizontale, retenu qu'il est par la tension du pectoral.

Le triceps brachial est très réduit de volume et de consistance à peu près normale. Aussi la flexion complète de l'avant-bras est-elle facile.

Le biceps est assez mince et réduit comme volume. Il a une consistance un peu ferme, même à l'état de relâchement. Dès qu'on cherche à étendre l'avant-bras sur le bras, il se tend comme une corde et devient très douloureux, très dur dans toute sa masse, et limite l'extension à l'angle droit.

Du côté des avants-bras, les muscles sont mieux conservés comme volume et comme consistance. Les mouvements du poignet sont très limités. Dès qu'on cherche à étendre ou à fléchir le poignet en même temps que les doigts, on ne peut pas dépasser dans un sens ou dans l'autre le prolongement de l'axe du membre. Dès qu'on cherche à dépasser ce point, les muscles deviennent durs et tendus, phénomène qui est surtout marqué dans le groupe des muscles épicondyliens.

Au membre inférieur, comme du reste partout ailleurs, tous les mouvements sont limités par la rétraction douloureuse des muscles, de sorte que, dès qu'on veut produire un mouvement quelconque d'une certaine étendue, les antagonistes deviennent durs et douloureux. La contraction volontaire est faible mais n'est pas sensiblement douloureuse.

L'examen des organes, surtout de l'appareil pulmonaire, est très difficile parce qu'au moindre mouvement de flexion du tronc la malade accuse des douleurs violentes.

On note cependant au sommet droit une respiration rude et

soufflante. Pas d'expectoration, quelques râles muqueux aux sommets. Rien à signaler du côté du tube digestif.

L'auscultation de la pointe du cœur révèle la présence d'un souffle systolique ne se propageant pas vers l'aisselle.

A noter encore une céphalée intense mais intermittente.

Les réflexes rotuliens sont abolis des deux côtés.

L'analyse des urines donne : 15 grammes d'urée, 1. gr. 20 d'acide phosphorique total et 10 gr. 75 de chlorure de sodium. Comme éléments anormaux on trouve des traces d'urobiline. A l'examen microscopique du sédiment, on remarque de nombreux leucocytes et des cristaux d'oxalate de chaux.

La malade a beaucoup maigri depuis trois ans. A cette époque, elle pesait 55 kilogrammes; elle n'en pèse plus que 44.

Depuis son entrée à l'hôpital du Tondu, elle a continué à maigrir, et, un mois après, son poids est descendu à 42. L'appétit s'est toujours bien conservé. Depuis deux mois, elle a presque toutes les nuits des sueurs abondantes, mais, le jour, la peau est parfaitement sèche. Depuis qu'il nous a été permis de la suivre, la température est constamment un peu élevée, oscillant de 37°5 à 37°9, atteignant souvent 38 degrés. A plusieurs reprises, elle a atteint 38°5 ou 39 degrés, et ces accès de fièvre s'accompagnent de frissons et de chaleur.

Jusqu'au mois de juillet 1905, rien de bien saillant à signaler, si ce n'est l'apparition, vers le mois de février, d'une névralgie intercostale gauche extrêmement violente. Elle s'est même accompagnée une fois d'une crise de douleur précordiale avec oppression simulant une attaque d'angine de poitrine. Au même moment, apparition d'une douleur assez intense dans les épaules, surtout à gauche, provoquée par les mouvements ou par la pression, en un point très limité, juste sur la tête de l'humérus. Cette névralgie disparaît complètement au début du mois de mars. A ce moment, les articulations métacarpo-phalangiennes droites, surtout la 2^e et la 5^e, présentent un gonflement diffus et très douloureux, qui dure une quinzaine de jours, et qui, dans la suite, occupe les articulations carpo-métacarpiennes et le métacarpe. Ce gonflement est dur, il fait corps avec le squelette et est très douloureux. On n'y remarque pas d'altérations nouvelles de la peau.

En juillet 1905, des manifestations pathologiques intéressantes se produisent. Depuis quelque temps, la malade accusait des douleurs lancinantes localisées à la région sacrée ainsi qu'aux deux régions trochantériennes. En ces endroits, des tuméfactions, rouges, tendues, fluctuantes, ne tardent pas à apparaître. Les deux tuméfactions des deux régions trochantériennes sont mal limitées. La peau, à ce niveau, est légèrement rosée, œdématiée, prenant l'empreinte du doigt. Cette tuméfaction a une certaine mobilité transversale. Elle fait corps avec l'aponévrose et les muscles. Peut-être adhère-t-elle à l'os. Au niveau de la face postérieure du sacrum, sur la ligne médiane, est une saillie bombée, arrondie, mal délimitée. Les tuméfactions de la cuisse droite et de la région lombaire sont incisées. Elles donnent issue à un pus mal lié, grumeleux. Malgré tous les pansements antiseptiques, la suppuration ne fait que s'accroître, et, au mois d'octobre 1905, la malade est absolument cachectique. Son facies est pâle et émacié. Depuis le commencement d'août, la température, irrégulière, dépasse souvent 38 degrés et a même atteint 39°6 le 30 août. Ces accès sont toujours vespéraux, la température restant constamment au-dessus de 38 degrés le matin. Depuis le 10 septembre, elle a presque tous les soirs dépassé 38 degrés. L'appétit, faible, s'est un peu conservé. Depuis deux mois, la malade ne s'est pas levée. La face, très amaigrie, est pâle, les traits sont tirés. La rougeur et la bouffissure des paupières ont disparu. La peau est un peu lisse, dure et tendue sur toute la partie supérieure de la face, front, tempes et joues. Elle est souple et normale sur la partie inférieure, nez bouche et menton. La muqueuse buccale est normale, sauf la langue, qui est rose, complètement lisse et décapillée. La poitrine est très amaigrie; les côtes sont saillantes. La peau, d'une façon générale, paraît un peu plus tendue que normalement. A la partie supérieure de la poitrine, depuis la base du cou jusqu'à la 4^e côte, la peau est tendue, amincie, d'aspect atrophique, se plissant en pelure d'oignon. Cette région est toute marbrée de taches brunes très nombreuses, très petites, irrégulières. La rougeur et les veinosités précédemment décrites dans cette région ont disparu. Rien à modifier dans la description déjà donnée de l'abdomen.

La musculature des bras a presque disparu. La peau a suivi cet amaigrissement et, sans être tendue, elle ne fait pas de plis spontanément et se laisse difficilement soulever. Sur les mains et les doigts, elle est amincie, mais non tendue. Elle est bien mobile et présente une atrophie très marquée, disposée en petites plaques irrégulières, surtout sur les articulations métacarpo-phalangiennes et sur la face dorsale des doigts. En ces endroits, elle est blanche ou rose violacé, amincie, lisse et se laissant plisser en pelure d'oignon. Dans les parties qui sont rosées, la couleur est due à un très fin laieis veineux. L'hypertrichose est toujours très marquée des deux côtés, mais surtout à droite, occupant la moitié inférieure de l'avant-bras et toute la face dorsale de la main. Les poils sont noirs et, sur la face dorsale de la main droite, dépassent de 1 centimètre.

Les muscles des membres supérieurs sont entièrement atrophiés, plus encore à l'épaule et au bras qu'à l'avant-bras. Au repos, leur consistance paraît à peu près normale, mais leur rétraction est manifeste, car aucun des mouvements ne peut être accompli d'une façon complète. Ils sont tous arrêtés par la tension des antagonistes, qui deviennent alors durs et douloureux. C'est ainsi que l'extension du bras s'arrête à 45 degrés. L'extension complète de la main et des doigts n'est pas possible. La main ne peut pas se mettre dans le prolongement de l'avant-bras. Dès que l'on cherche à forcer le mouvement, on provoque de vives douleurs dans les muscles ainsi tendus. A gauche, les 2^e et 3^e articulations métacarpo-phalangiennes, à droite, les 2^e, 3^e et 5^e, sont tuméfiées. Les articulations paraissent libres; les mouvements ne sont limités que par rétraction musculaire et sont très faciles dans l'étendue où ils sont possibles.

Les membres inférieurs paraissent moins émaciés que les membres supérieurs. Ici aussi l'émaciation atteint, de préférence, le segment supérieur du membre. La cuisse droite est plus atteinte que la gauche. La peau un peu plus tendue, pâle, n'offre pas de plaques d'atrophie.

Les mouvements des pieds sont limités, mais en somme assez libres. Les mouvements de la jambe sur la cuisse, et surtout ceux

de la cuisse sur le bassin, sont extrêmement limités, presque nuls, et les tentatives faites pour les provoquer sont très douloureuses. A la face externe de la cuisse droite, au-dessous du grand trochanter, se trouve l'orifice de l'abcès déjà décrit. Il y a actuellement un vaste décollement sous-cutané de 25 centimètres de long s'étendant depuis la hanche jusqu'au milieu de la cuisse et fournissant un pus séreux par deux ouvertures à lèvres décollées.

A gauche, dans le point symétrique, on sent une vague tuméfaction. En arrière, se trouve un autre décollement, large comme la main et couvrant tout le sacrum, avec une large ouverture fistuleuse, d'où sort un pus séreux mal lié.

L'auscultation de l'appareil pulmonaire est de plus en plus difficile. Elle est presque impossible tant les douleurs provoquées par le moindre mouvement sont violentes. Au sommet du poumon droit, la respiration est devenue encore plus rude et plus soufflante; à gauche, la respiration est plus faible et l'on entend quelques râles sous-crépitants.

L'état général de la malade est de plus en plus mauvais. L'amaigrissement s'accroît. Elle refuse toute alimentation et, depuis le 15 octobre, la cachexie augmente. La malade meurt dans le marasme le 9 novembre 1903.

L'autopsie est pratiquée le 11 novembre 1903.

Le cadavre est extrêmement amaigri. Les seins ont cependant conservé leur volume. Les pieds sont légèrement oedématisés.

A l'ouverture de la poitrine, on voit dans les deux poumons d'énormes cavernes occupant les sommets et la partie moyenne.

Les lobes inférieurs des deux poumons sont criblés de tubercules disséminés. Les lobes supérieurs sont tout à fait infiltrés et creusés de cavernes énormes. Celle du côté droit atteint le volume du poing. Le cœur est de volume et d'aspect normaux. Pas d'altérations valvulaires. Le myocarde a conservé sa consistance normale.

Le foie, la rate, paraissent normaux. L'intestin, et notamment le gros intestin, est très diminué de volume. On aperçoit de nombreuses granulations grises sur le côlon transverse.

Les muscles sont un peu pâles et émaciés. Le tissu musculaire, notamment au niveau du biceps, est très mou et de teinte feuille

morte. Rien d'anormal du côté du diaphragme. Le muscle jambier antérieur est également pâle, mais avec une teinte feuille morte moins accusée que le biceps.

L'abcès de la région trochantérienne gauche forme une vaste cavité, de la dimension de la main, contenant une masse caséeuse molle.

L'abcès de la région sacrée a des parois lisses et ne paraît pas avoir eu une origine osseuse.

La collection, localisée d'abord à la hanche droite, a acquis des dimensions énormes. La cavité mesure 25 centimètres de long, et ses parois sont formées de tissu gangréné, noirâtre, comprenant du tissu cellulaire, toute la face postérieure du col du fémur et du grand trochanter, qui sont noirs et nécrosés.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — En outre des fragments de peau (bras) et de muscle (biceps) obtenus par une biopsie six mois environ avant la mort, des prélèvements de tissus divers ont été faits dans le cours de la nécropsie. Après fixation par l'alcool à 90 degrés, ils ont été inclus dans la paraffine : l'examen a porté sur des fragments de peau (avant-bras, bras, abdomen), de muscles (biceps, jambier antérieur), de cœur, de poumon, enfin de rein. Des lésions de sclérose y ont été observées; ils sont plus ou moins envahis par le tissu fibreux.

Chacun d'eux a été étudié par des colorations variées et en particulier par l'hématéine-éosine, le procédé de van Gieson, l'orcéine acide-thionine (pour les fibres élastiques), les procédés de Papenheim, d'Unna (pour les cellules plasmatiques); ces méthodes d'examen ont mis en évidence les lésions suivantes :

1° PEAU : *Aspect général.* — En examinant les coupes de peau à un examen d'ensemble et à un faible grossissement (oc. 2 et 4; obj. 2 Nachet), on est frappé par l'amincissement de l'épiderme (V. fig. 1, 2, 3), l'amincissement de la couche réticulaire du derme et une hypertrophie fibreuse considérable de l'hypoderme, de sorte que les glandes sudoripares (V. fig. 2) se trouvent placées à égale distance de la face profonde de l'épiderme, voire même plus près de celui-ci.

On remarque en outre, dans le même examen d'ensemble, la sclé-

rose de ces glandes sudoripares, la sclérose des pelotons adipeux, qui sont réduits de volume et dont les vésicules sont rapetissées, séparées par des travées fibreuses exagérées, voire même complètement disparues, et remplacées par un tissu fibreux réticulé très riche en cellules et renfermant des vestiges de cellules graisseuses. Ces pelotons adipeux sont eux-mêmes étranglés par de grosses bandes de tissu fibreux adulte.

A la face profonde de la couche adipeuse ainsi fragmentée, on trouve parfois (dans les coupes de la peau de l'abdomen particulièrement) une grosse couche fibreuse continue.

Les vaisseaux du réseau sous-dermique ont des parois extrêmement épaissies et, par le même mécanisme, paraissent logés en plein derme.

Le tissu élastique, très abondant, paraît tassé dans les couches supérieures du derme; on le trouve également en très grande abondance et très bien développé dans le tissu fibreux de nouvelle formation qui englobe et sous-tend la couche graisseuse.

Le derme ne paraît pas plus riche en cellules que normalement, exception faite pour les pelotons adipeux, et, dans une certaine mesure, pour les glandes sudoripares.

Dans les pièces provenant de l'autopsie, ces lésions sont à leur maximum dans la peau de l'abdomen, et un peu moins marquées dans les pièces provenant du bras et de l'avant-bras.

Les préparations provenant de la biopsie faite six mois auparavant (peau du bras) montrent les mêmes altérations, mais incomplètement développées; elles ont donc progressé considérablement pendant ce temps.

A un examen détaillé des parties constituantes de la peau, on peut voir :

A. *Epiderme*. — L'épiderme est extraordinairement aminci (V. fig. 1, 2, 3); les lésions qu'il présente à l'état d'ébauche dans les pièces de biopsie sont infiniment plus accusées dans les fragments prélevés à l'autopsie (avant-bras, bras, abdomen); elles atteignent leur maximum sur la peau de l'abdomen (fig. 3). En cette dernière région, on voit un épiderme démesurément aminci dans toutes ses parties. La couche cornée, très mince, manque

souvent de cohésion et présente sur les coupes un aspect feuilleté; les cellules cornées qui la composent sont généralement dépourvues de noyaux. Le reste de l'épiderme est réduit à 3 ou 4 rangées de cellules, quelquefois 2 seulement; une première rangée discontinue de cellules granuleuses, excessivement minces et aplaties, puis 1 ou 2 rangées de cellules correspondant aux couches génératrices et épineuses, cellules petites, aplaties, irrégulières, serrées, et ne laissant guère distinguer de filament d'union.

Dans la peau de l'abdomen, l'épiderme est assez fortement pigmenté et l'on trouve beaucoup de cellules pigmentées, ramifiées dans la partie superficielle du derme. Le pigment est moins abondant dans les autres pièces, ce qui tient peut-être à un hasard, car la pigmentation était assez irrégulièrement répartie, sous forme de marbrures.

Dans toutes les coupes de peau, mais surtout dans celles provenant du bras et de l'avant-bras, on trouve des corps bizarres (fig. 1 et 3 en A), de la grandeur d'une cellule du corps muqueux, parfois de deux, trois, quatre de ces cellules groupées, situées dans les portions superficielles du derme et dont l'interprétation est assez difficile à donner. Ce sont des corps irréguliers, à contours arrondis, parfaitement tranchés, d'une structure homogène, mais présentant vers leur centre une partie plus claire, comme une vacuole centrale, et donnant l'impression d'un noyau décoloré. Ils sont disposés isolément ou, plus souvent, par groupes, et dans les groupes ils se trouvent soit en contact, soit, plus souvent, séparés par un petit intervalle, en amas de 10 ou 12. Le tissu conjonctif qui les entoure leur forme une logette qu'ils ne remplissent pas tout entière, de sorte qu'ils sont circonscrits par un espace clair.

Ces corps sont situés, les uns dans le derme à une certaine distance de la surface, les autres tout contre l'épiderme. Ils se colorent en rouge par l'éosine, en rouge aussi par la fuchsine acide, mais d'une teinte un peu plus jaunâtre que le tissu conjonctif; ils se colorent fortement par l'orcéine acide, exactement comme le tissu élastique, mais il est à remarquer que ceux de ces corps en contact avec l'épiderme ne prennent pas ou prennent mal l'orcéine.

L'origine et la nature de ces corps est assez difficile à expliquer; leur forme et leur volume empêchent d'en faire des amas élastiques; l'étude de ceux qui sont contigus à l'épiderme, ainsi que le fantôme de noyau que l'on y aperçoit, rend au premier abord admissible la supposition qu'il s'agit de cellules épidermiques tombées dans le tissu conjonctif, par le procédé invoqué par Unna pour les cellules de nævus et par Kromayer dans ce qu'il appelle la dermoplasie. Mais, en colorant à la fois des coupes de peau par l'orcéine acide, puis par l'hématéine-éosine, on peut confirmer ce fait que les corps sous-épithéliaux et ceux plus profondément situés sont en réalité identiques, car on peut voir toutes les transitions entre ceux qui sont entièrement colorés par l'orcéine et ceux qui ne prennent que l'éosine : cette transition est représentée par des corpuscules qui sont colorés en masse par l'éosine, mais dont certaines parties ont pris l'orcéine; ces derniers, colorés en brun noir, forment ces amas ovalaires, plus ou moins nombreux et plus ou moins foncés, simulant des noyaux, et dans quelques cas il semble bien que ce sont les fantômes de noyaux déjà signalés qui, les premiers, ont pris l'orcéine.

M. Darier, à qui nous avons soumis nos préparations, a bien voulu nous donner son avis sur ces corpuscules; malgré le nombre considérable de préparations histologiques de lésions cutanées qu'il a faites et étudiées, M. Darier n'a rencontré des lésions analogues que deux fois : une première fois dans un lupus de la langue⁽¹⁾; une seconde fois dans une observation encore inédite d'épithélioma d'un doigt coexistant avec des lésions d'hyperkératose et paraissant être un cancer d'origine arsenicale.

La comparaison des préparations de M. Darier et des nôtres semble démontrer la ressemblance parfaite de ces trois variétés de corpuscules; leurs réactions histochimiques, spécialement vérifiées, sont bien les mêmes dans les trois cas; en outre, M. Darier, les soumettant à d'autres réactifs, les colore en jaune orangé par le picro-carmin, avec grande réfringence à la glycérine; en rouge vif par la safranine.

(1) Darier, *Lupus de la langue avec examen histologique* (Ann. de dermat., 1895, p. 631).

Pour conclure, il les considère comme un processus de dégénérescence hyaline (dans son sens général) des cellules plasmatiques; tout d'abord on pourrait, dit-il, les attribuer à un processus de picnose, mais il faut bien se garder de faire cette confusion, la picnose étant une dégénérescence du noyau, et le processus étudié paraissant altérer le protoplasma.

Les lésions cutanées observées réalisent bien, à son avis, ajoutons-le, l'aspect habituel de la sclérodermie.

B. *Derme*. — La structure du derme paraît peu différer de la normale, tant en ce qui concerne la couche superficielle que la couche réticulaire; on peut cependant remarquer que les fibres sont plus onduleuses que normalement, comme crêpues, plus tassées, plus serrées, et comme feutrées.

Les vaisseaux y sont peu abondants et ne présentent qu'un épaississement très modéré et pas d'infiltration cellulaire à leur voisinage.

La couche réticulaire se continue sans démarcation avec la néoformation fibreuse profonde qui paraît s'être formée au-dessus et au-dessous de la couche adipeuse (ce qui a contribué à modifier les rapports des glandes sudoripares avec la couche adipeuse elle-même). Dans toutes les coupes, cette néoformation, cette hyperplasie fibreuse, dissocie et sépare les pelotons adipeux et, sur l'abdomen, elle forme de grosses bandes de tissu fibreux compact qui prolongent le derme jusque dans l'hypoderme et isolent, étranglent, les amas adipeux.

Le tissu élastique paraît plus abondant que normalement; il semble avoir été tassé dans les parties superficielles par l'amincissement de la couche réticulaire proprement dite, et augmenté encore dans les parties profondes par néoformation. Il a du reste une structure normale et présente les réactions de l'élastine.

Les vaisseaux paraissent intacts et pas plus abondants que normalement dans la partie superficielle; leur paroi est peu épaissie, sauf dans les vaisseaux volumineux. Le réseau sous-dermique, placé en plein tissu fibreux à la face superficielle de la couche adipeuse ou de ce qui en reste, est formé par des vaisseaux de gros calibre avec des parois extraordinairement épaissies. Cet

épaississement, qui paraît s'être fait aux dépens des tuniques externe et moyenne, bombe dans la cavité, qui se rétrécit d'une façon considérable et contient du tissu fibreux élastique et musculaire.

Les glandes sudoripares, dont la situation est modifiée, comme nous l'avons vu plus haut, sont beaucoup plus rapprochées de l'épiderme que normalement, par la diminution même des couches profondes du derme et particulièrement de la couche adipeuse. Un tissu fibreux dense les entoure, les enserre, les pénètre et les étouffe; le tissu cellulaire périglandulaire et interglandulaire est formé de tissu fibreux adulte beaucoup plus épais et plus dense que normalement; il en résulte un aspect frappant de sclérose, que donnent ces glandes plus petites, plus tassées qu'à l'habitude; leur peloton est comme condensé, les lumières glandulaires sont rétrécies, les cellules aplaties, vacuolaires, ne laissant guère voir qu'une enveloppe étranglée dans une gangue conjonctive, un noyau mal coloré et quelques vacuoles : le canal extérieur est également diminué de volume, comme atrophié.

Ces modifications sont au maximum dans la région de l'abdomen.

Les poils paraissent normaux; de même les glandes sébacées sont peu altérées; peut-être sont-elles un peu plus claires, un peu moins gorgées de granulations, même dans les couches les plus extérieures de leurs cellules sécrétoires.

De grosses trainées musculaires (V. fig. 2) sont remarquées dans la partie correspondant à la couche réticulaire, plutôt au voisinage de la surface; ce sont de grosses trainées de fibres musculaires lisses, vraisemblablement dues à l'hypertrophie des muscles arrecteurs pilaires.

Nous avons longuement décrit, à propos de l'épiderme, les corpuscules étranges qui sont également apparents dans le derme; nous n'avons pas à y revenir, non plus sur leurs réactions histo-chimiques que sur l'interprétation dont ils sont justiciables.

Pelotons adipeux. — Nous avons signalé également la sclérose des pelotons adipeux, la réduction de leur volume, l'envahissement par des travées fibreuses des espaces intervésiculaires : il en résulte non

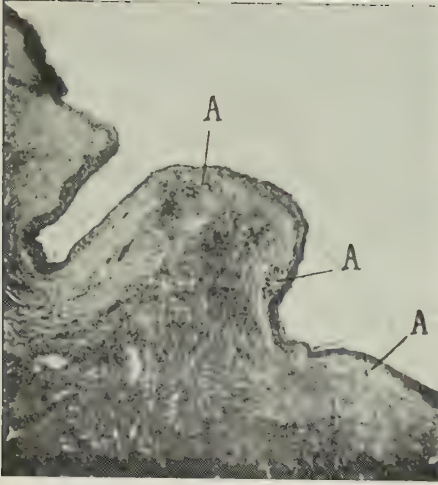


FIG. 1

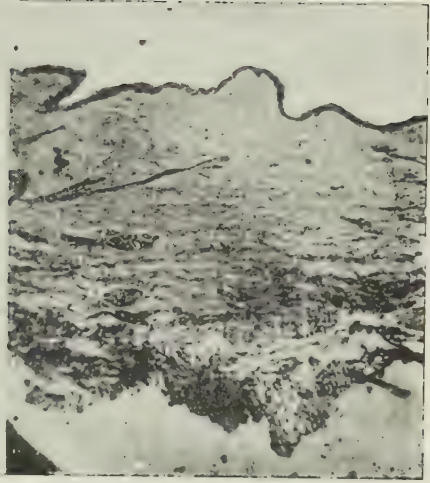


FIG. 2

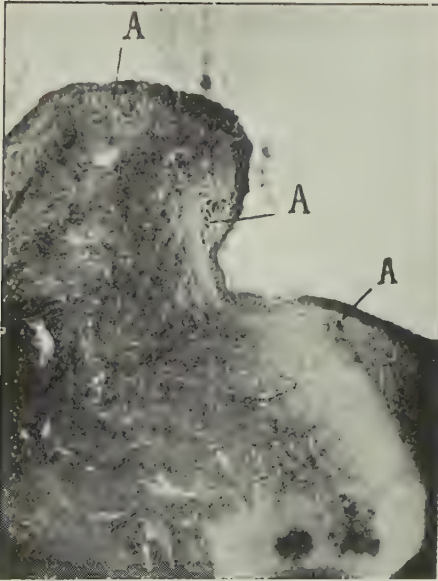


FIG. 3

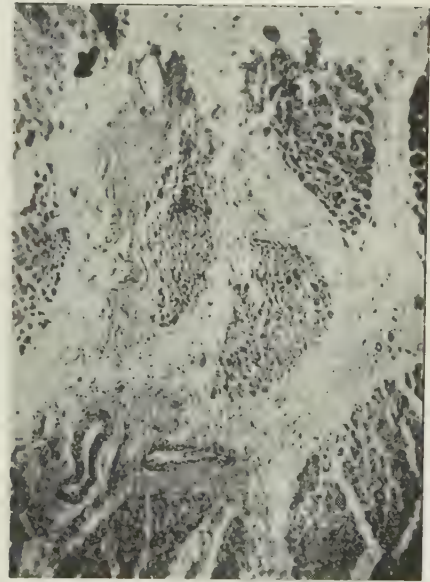


FIG. 4

seulement une diminution de volume de chaque vésicule, mais aussi de leur nombre, qui est considérablement réduit dans chaque peloton; au milieu du tissu fibreux qui s'est insinué de toutes parts, on remarque, en examinant avec quelque attention, des vacuoles allongées, vestiges des vésicules, autour desquelles le tissu conjonctif a proliféré; le nombre de ses noyaux s'est multiplié en même temps que ses fibres devenaient plus nombreuses, plus épaisses et s'organisaient plus activement.

Par places, sans que l'on puisse attribuer le fait à un aplatissement artificiel des coupes, on trouve ainsi des vésicules réunies par groupes plus ou moins compacts, dont les noyaux et la membrane d'enveloppe sont presque juxtaposés, ce qui est incontestablement dû à l'hypertrophie conjonctive; on voit aussi tous les intermédiaires, depuis les vésicules simplement en voie d'atrophie, celles qui sont encore à demi normales, celles enfin qui n'existent plus que par leur noyau, leur paroi, et une cavité virtuelle, le tout étranglé par le tissu néoformé.

2° MUSCLES. — La fibre musculaire (biceps et jambier antérieur) paraît altérée à la fois par les scléroses interstitielles qui l'enserrent et par des lésions qui lui sont propres : celles-ci sont constituées par une multiplication des noyaux du sarcolemme, qui, au lieu de rester appliqués sur la paroi, sont assez souvent situés dans une sorte de cavité claire, allongée longitudinalement, de sorte que la fibre paraît comme canaliculée.

Sous l'influence de ce double processus, la fibre musculaire se rétrécit, perd sa striation, se remplit de noyaux, se réduit à un boyau mince garni de noyaux en très grand nombre et finit enfin par disparaître, de sorte qu'on rencontre des faisceaux musculaires représentés simplement par une bande de tissu conjonctif renfermant çà et là quelques tronçons de fibres musculaires en dégénérescence plus ou moins avancée.

Parallèlement à la diminution du volume de la fibre, à la multiplication de ses noyaux, on voit une augmentation du nombre des noyaux du périnysium : le tissu conjonctif, normal, est hypertrophié, rempli de noyaux; il forme des travées fibreuses, parfois fort épaisses, s'insinuant entre les faisceaux musculaires, qu'elles

enserrent et étouffent jusqu'à l'atrophie complète (V. planche IV, fig. 4).

Cette sclérose conjonctive interstitielle se retrouve un peu dans toutes les préparations, mais elle est particulièrement frappante en certains points, et l'on peut observer quelques îlots étendus, qui simulent en tous points une cirrhose musculaire, faite d'anneaux plus ou moins complets dans lesquels le tissu noble est étranglé.

Les vaisseaux, aux parois épaissies et sclérosées, forment souvent le centre de ces travées, et il ne paraît pas téméraire de penser qu'en plusieurs points l'origine de la sclérose interstitielle est autour de ces vaisseaux eux-mêmes.

On serait en face d'une myosite scléreuse interstitielle, avec atrophie musculaire consécutive, probablement d'origine vasculaire.

3° POUMONS. — Sans s'attarder à une description étendue des lésions pulmonaires, il faut noter que les poumons ne formaient qu'un bloc presque entièrement purulent, une éponge caséuse : les altérations microscopiques sont considérables, et les alvéoles sont remplies de matière caséuse, sans organisation cellulaire. De nombreuses cellules géantes sont parsemées autour de ces amas caséux.

Les coupes faites sur les parois d'une grosse caverne ne présentent pas dans la circonstance un intérêt motivant une étude minutieuse : signalons toutefois l'extraordinaire abondance des bacilles de Koch, réunis en amas inextricables sur les bords de la coupe (paroi de la caverne, qui paraît être une préparation trop épaisse d'une culture pure de ces bacilles). A la limite de ces coupes, tranchant sur le fond de la préparation (colorée en jaune aurantia ou en bleu), une ligne de 4 à 5 millimètres de long sur 1/2 millimètre de large tranche nettement en rouge (color. de Ziehl-Nielsen); ce gros trait pâteux est exclusivement formé de bacilles agglomérés. Leur nombre est également considérable dans le tissu pulmonaire, surtout sur les bords : il n'est pas un champ du microscope où 4, 5, 10 bacilles n'apparaissent nettement.

4° CŒUR. — Des lésions de myocardite fibreuse chronique à point de départ vraisemblablement vasculaire se rencontrent dans le cœur, tant dans le myocarde proprement dit que dans des piliers. Les fibres musculaires sont aussi atteintes de dégénérescence grasseuse et sont parsemées de vacuoles avec lacunes volumineuses.

Les vaisseaux atteints de périartérite semblent, comme le biceps ou le jambier antérieur, diriger la propagation de la sclérose.

5° REINS. — Les reins sont atteints de néphrite mixte et aussi parsemés de quelques îlots de néphrite épithéliale subaiguë, avec des zones de congestion très apparentes; en d'autres points, quelques bandes de sclérose en rayons et la sclérose des vaisseaux témoignent d'un processus plus ancien.

OBSERVATION II.

(Prof. E. JACOB, directeur de la Clinique dermatologique de la Faculté de Fribourg-en-Brisgau, *Ikonographia dermatologica*, 1908, fasc. 3, p. 95.)

Poikilodermie atrophique vasculaire.

Au début de l'an dernier, entra à la Clinique dermatologique de Fribourg un malade qui présentait une dermatose très singulière, qui s'étendait sur presque toute la surface du corps. Un diagnostic précis ne put être fait, ou, tout au moins, ce cas ne pouvait être catalogué avec précision parmi les maladies décrites jusqu'à ce jour. Ce n'est qu'en juin 1906 que parut un travail de Petges et Cléjat (de la Clinique Dubreuilh), qui publiaient, sous le nom de « sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée », un cas présentant une assez grande analogie avec le nôtre. En septembre 1906, mon malade fut présenté au IX^e Congrès de la Société allemande de dermatologie, à Berne, en vue du diagnostic. La discussion qui suivit la présentation du malade révéla des avis tellement divergents qu'il faut admettre qu'il s'agit d'une maladie jamais encore décrite ou tout au plus une fois, et qui doit être considérée comme une maladie spéciale. Peut-être cette description, qui atteindra un plus grand nombre de spécialistes de toutes les nations, contribuera-t-elle à faire publier d'autres cas analogues, afin de fixer plus exactement ce tableau clinique si spécial.

Anamnèse. — Faller H., agriculteur, 30 ans, est issu de parents sains, encore vivants; dans la famille, pas de maladies, si ce n'est un cas de tuberculose qui détermina la mort d'une sœur.

En 1902, le malade fut traité pendant quelques semaines dans la clinique des maladies internes, pour douleurs articulaires et fatigue; le diagnostic qui avait été porté alors, et qui était celui de « sclérodermie (?) », se fondait sur un gonflement œdémateux spécial et une coloration bleu rougeâtre de la peau du visage, du cuir chevelu et par endroits aussi du tronc et des extrémités. A côté de cela on trouvait des altérations cicatricielles isolées de la peau, des effets de grattage causé par du prurit très intense et surtout aux jambes de l'érythème frais en plaques. Depuis ce temps, le malade dit n'avoir jamais été exempt d'ennuis; à la fin de 1905, il fut atteint d'une éruption plus étendue de nodules recouverts de croûtes et qui contenaient un bouchon (bourbillon) de pus (furoncle). Le prurit et les douleurs articulaires atteignaient à ce moment une intensité particulière. A part une certaine lassitude, le malade se trouvait relativement bien.

Stade présent. (Au moment de l'entrée à la clinique). — Il s'agit d'un homme bien bâti, dont l'état de nutrition est assez bon, avec une musculature remarquablement faible et avec un tissu adipeux peu abondant. Sur la tête, particulièrement à la partie postérieure, les cheveux sont très clairsemés, le cuir chevelu, très desquamant, présente des places atrophiques de la grosseur d'une lentille, qui sont encadrées d'un réseau hyperémié et partiellement aussi pigmenté en brun. La peau des oreilles paraît atrophique, fortement tendue et brillante. La peau du visage a une coloration qui varie du bleu rougeâtre au bronzé, légèrement infiltrée surtout vers les paupières inférieures qui sont fortement œdématiées. Les plis nasolabiaux sont un peu imprécis; la peau du nez semble tendue. La peau du cou présente un érythème diffus; elle est infiltrée de téléangiectasies, par endroits elle est recouverte de squames rares fortement adhérentes. Les altérations les plus remarquables se trouvent sur le tronc. La peau qui recouvre le dos, et à un degré plus élevé encore celle qui recouvre la poitrine, présente, dans une grande étendue, des altérations atrophiques. Les différentes taches atrophiques de grandeur variable sont encadrées tantôt de pigmentation sombres, tantôt de marbrures dont la couleur va du rouge vif au rouge livide, à l'intérieur desquelles se

trouvent de nombreuses télangiectasies et, çà et là, aussi, des hémorragies capillaires. A l'intérieur des places atrophiques, les follicules émergent sous forme de points rouge brun, bien délimités et de la grosseur d'une tête d'épingle. Il se forme ainsi une image tout à fait spéciale, qui ressemble aux lésions de la peau après une brûlure aux rayons X qui a fini d'évoluer (1). Sur l'abdomen, qui est libre, sauf la région ombilicale légèrement atrophique, l'affection est assez bien délimitée au-dessous des côtes: au dos elle va jusqu'au sacrum. Sur tous les endroits du tronc qui sont malades, la peau est tendue, amincie, parcheminée et semble appliquée directement aux os du thorax; mais partout elle est mobile, et nulle part elle n'est nettement sclérosée. Sur les cuisses, qui paraissent légèrement marbrées, on trouve des lésions tout à fait analogues, seulement la pigmentation est moins sombre; les jambes présentent une coloration tachetée, livide, sans atrophie bien nette. Sur les bras et les mains on trouve nettement des taches atrophiques et des places hyperémiées et cyanosées: celles-là surtout au niveau des articulations carpo-métacarpiennes et des phalanges terminales, celles-ci plutôt au niveau des bras. Les ongles sont à peine altérés, par contre le pli sous-unguéal et la racine de l'ongle sont plus fortement atrophiques et contiennent des télangiectasies. Sur les avant-bras, on voit une certaine hypertrichose, qui n'est cependant pas plus grande que celle que l'on trouve généralement chez les gens de la campagne qui, pendant leur travail, exposent leurs avant-bras au soleil. En dehors des lésions que nous avons déjà décrites, on trouve sur la surface du corps, surtout dans la région de la ceinture scapulaire, de nombreuses cicatrices, non groupées, grosses comme une pièce de 10 centimes — en nickel —, blanches et qui, au dire du malade, proviendraient de furoncles (?).

La muqueuse des deux joues présente une espèce de grillage blanchâtre, d'une dimension d'une pièce de 10 centimes en bronze (dans le texte, 3 marks); des lésions analogues, mais plus petites, se trouvent sur la muqueuse labiale, au niveau de son contact avec les dents.

(1) Le malade n'avait jamais été exposé aux rayons X.

Comme on peut l'observer particulièrement sur les parties marginales des taches un peu grandes, les places atrophiques se développent aux dépens d'un réseau à larges mailles, de couleur rouge vif, qui est composé de télangiectasies et d'hémorragies capillaires.

L'examen des organes internes et l'analyse de l'urine ne révélèrent rien d'anormal. L'hypertrophie du foie, qui fut constatée au Congrès de Berne, n'existait pas encore au printemps, et n'existait plus non plus dans la suite. La musculature est, d'une façon générale, très peu développée, et par endroits, surtout au bras, elle est remarquablement faible, mais en aucun endroit elle n'était douloureuse à la pression ou à l'occasion d'un mouvement. Par contre, le malade se plaint d'une grande fatigue et de douleurs dans les articulations; cependant elles ne présentent pas de lésions objectives. Au moment de son admission à la clinique, le malade dit être incommodé par un prurit très intense, surtout pendant la nuit:

En ce qui concerne l'évolution ultérieure, il n'y a pas grand'chose à faire remarquer. Au dernier examen, qui eut lieu en août 1907, le tableau clinique de la maladie était presque le même qu'au moment de la première consultation, sauf que la peau paraissait d'une façon générale plus pâle, ce qui est dû probablement au fait que le malade, n'étant plus capable de travailler, ne s'exposait plus beaucoup au grand air; il n'y avait rien eu de nouveau sur la peau. Les douleurs articulaires et la lassitude n'avaient pas bougé, par contre le malade n'était plus incommodé par le prurit.

L'examen histologique d'un petit morceau de peau prélevé au printemps 1906, qui contenait à la fois des lésions récentes et des lésions plus vieilles et atrophiques, révéla ce qui suit : Aux endroits correspondant aux lésions récentes, on put constater particulièrement une infiltration par de petites cellules autour des vaisseaux dilatés de la peau et autour des glandes. Dans les parties plus anciennes, il y avait une atrophie considérable de la peau dans toutes ses couches, disparition et raréfaction du tissu adipeux, atrophie et destruction des fibres élastiques, et, alternativement, absence et accumulation par taches du pigment. D'autres lésions par-

ticulièrement caractéristiques ne purent être constatées au microscope.

Il n'est pas facile d'expliquer ce cas. Le tableau clinique montre nettement qu'il ne s'agit d'aucun des types d'atrophie de la peau reconnus jusqu'à ce jour. On pourrait plutôt penser à une sclérodermie universelle au stade atrophique. Cependant, non seulement l'absence de sclérose de la peau, mais particulièrement le mode de la formation des atrophies qui se développent ici directement et très tôt, sans présenter les stades observés dans la sclérodermie, font éliminer ce diagnostic. Au Congrès de Berne, on avait émis l'avis qu'il pourrait s'agir d'un *lupus érythémateux disséminé*.

J'écarte absolument ce diagnostic, car depuis des années et des années on n'a jamais observé des efflorescences primaires typiques, même quand il y avait formation de foyers nouveaux. Il y a de même dans « *érythème persistans Kaposi* », comme le fit remarquer Jadasohn, une délimitation beaucoup plus nette que celle qui existait dans notre cas.

Comme je l'ai dit plus haut, ce n'est que dans un travail de Petges et Cléjat, de la Clinique Dubreuilh, que je trouvai la description d'un cas dont le tableau clinique était sinon identique, du moins très semblable au nôtre. En particulier les lésions du visage et du tronc sont tout à fait semblables dans les deux cas; par contre, le malade de Petges et Cléjat avait sur les bras et les mains des lésions bien plus considérables que notre patient. En outre il manque à notre malade la myosite qui, dans le cas de Petges et Cléjat, semble tout de même faire partie du tableau clinique général, de même que la tuberculose à laquelle Petges et Cléjat voudraient donner un certain rôle étiologique dans la formation des lésions de la peau. Mais la différence la plus considérable et qui est capitale, nous la trouvons à l'examen histologique; dans notre cas, il manque totalement les corpuscules singuliers que Darier explique comme étant des cellules plasmatiques ayant subi la dégénérescence hyaline, et qui donnent au cas de Petges et Cléjat un caractère spécial. Je n'insiste pas sur les autres différences histologiques qui sont considérables. Il m'est donc permis d'admettre que notre cas ne peut être classé parmi les types de maladies déjà connues, et qu'il n'est pas non plus identique avec cette maladie

décrite par Petges et Cléjat sous le nom de sclérose atrophique, bref que nous avons affaire à une espèce spéciale d'atrophie de la peau.

Considérant la variété extraordinaire des lésions de la peau et la prédominance des atrophies qui se forment sous l'influence de maladies des vaisseaux, je proposerai le nom de « Poikiloderma atrophicans vascularis ». La lésion à laquelle le tableau d'ensemble de cette maladie ressemble le plus est l'atrophie consécutive à une radiodermite.

OBSERVATIONS III et IV.

(ZINSSER, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Ikongraphia dermatologica*, 1910, fasc. V, p. 219; in article LANE, *Arch. of Derm. and syphil.*, 1921.)

Histoire. — Le premier malade était un cocher, âgé de 21 ans; le second, qui était frère du précédent, avait 32 ans. Les deux cas sont tellement semblables que l'on ne décrira ici que le premier.

Le malade eut les doigts gelés à l'âge de 4 ans. Ceci fut suivi de suppuration, puis de chute et de repousse des ongles, ceci se reproduisant plusieurs fois, jusqu'au jour où les ongles ne repoussèrent plus. Un processus semblable eut lieu aux orteils.

A l'âge de 17 ans, le malade a eu des douleurs de goutte aux genoux et au poignet droit, qui disparurent depuis. Ses mains ont été bleuâtres, surtout par temps froid, depuis son enfance. Les modifications de la peau existent depuis peu d'années.

Examen physique. — Au moment de l'examen, les ongles de tous les doigts sont remplacés par des cicatrices cornées; les mains et les avant-bras étaient cyanotiques, rouge bleuâtre avec des points anémiques de peau normale dispersés çà et là. La rougeur disparaissait à la pression, laissant à sa place une pigmentation fine, régulière, réticulée.

La peau n'était pas infiltrée, mais montrait une légère atrophie réticulée.

Les limites des aires atteintes étaient plus fines que celles de peau normale, lisses, brillantes et légèrement déprimées.

Il y avait de l'hyperidrose des paumes et de l'aisselle.

L'aspect de la face et du cou était semblable à celui des mains.

Aussi bas que le col, la peau était rouge brillant avec des points pâles, semblables à de la leukodermie, de la taille d'une lentille; la rougeur était due à une fine ectasie capillaire avec pigmentation vue par l'usage du diascopie.

Au-dessous du col, il n'y avait pas d'hyperémie, mais la pigmentation était plus distincte et la peau était légèrement écailleuse. Les genoux et les coudes avaient une apparence semblable. Il existait une pigmentation réticulée sur le tronc, particulièrement accentuée dans le creux axillaire, les aines et les cuisses.

Les ongles des pieds étaient absents et les pieds étaient cyanotiques. Sur la muqueuse des joues et de la lèvre inférieure étaient des modifications ressemblant à de la leucoplasie, sur la voûte palatine comme un début d'épaississement perlé, et un enduit gris recouvrait la langue.

Histologie. — Il y avait une infiltration légère autour des vaisseaux sanguins de la peau, des collections éparses de pigment intracellulaire et extracellulaire s'étendant depuis l'alentour des vaisseaux à travers l'épiderme et une diminution des fibres élastiques.

OBSERVATION V.

(MULLER, *Ein fall von Poikiloderma*, *Wien Klin. Wochenschrift*, 1911, XXIV, 475; in article LANE, *Arch. of. Derm. and. syphil.*, 1921.)

Histoire et examen. — La malade, une laveuse, âgée de 25 ans, malade avec exophtalmie légère, et dont les manifestations cutanées existaient depuis longtemps; elle avait des paupières rouges et œdémateuses, la rougeur étant due à des télangiectasies tellement fines qu'elles simulaient un érythème.

Il y avait une tache symétrique simulant un papillon sur le nez et les joues, formée par des réticulations et de la pigmentation. Dans les interstices compris entre les réticulations, la peau était normale.

Autour de la bouche, peau normale. Sur le front étaient irrégulièrement disséminées des macules formant des figures circulaires ou réticulées, avec de la peau normale dans les interstices et des petites

surfaces légèrement dépigmentées. Sur la partie supérieure du front était une tache large, pareillement pigmentée; sur la face antérieure du cou, un semis réticulé confluent érythémateux avec des télangiectasies.

De petites plaques atrophiques, comme ridées, s'étendaient en forme réticulée le long de la clavicule, où il y avait peu de peau normale et où l'on voyait un plissage délicat et une fine disposition en écailles. Sur la nuque, même aspect, mais avec une pigmentation plus grande.

Il y avait une grande tache blanchâtre à ton livide sous la nuque.

Les surfaces externes des mains et des avant-bras étaient d'un rouge livide avec, incluses, des petites taches blanc livide traversées par des vaisseaux dilatés.

Il y avait des taches dépigmentées sur les coudes. Un filet délicat de lignes blanc grisâtre existait avec quelques télangiectasies sur la muqueuse des joues.

Histologie. — Il existait un épaissement de la couche kératohyaline, de l'hyperkératose et de l'œdème des couches les plus superficielles du derme, une infiltration nette de lymphocytes, une dégénérescence des fibres élastiques et des inclusions localisées de pigment.

OBSERVATION VI.

(GLUCK, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Arch. f. Derm. u. Syphil.*, 1913, t. CXVIII, p. 113; in article LAXE, *Arch. of Derm. and. syph.*, 1921.)

Histoire. — Le malade était un jeune homme d'âge indéterminé qui, dans son enfance, était rachitique, avait une atrophie musculaire juvénile, des dépôts calcaires sur le tibia de la jambe droite et de l'épilepsie, pour laquelle il prenait continuellement du bromure.

Examen physique. — Sur le front était un semis de rougeurs nettement limité avec un ton bleuâtre, dans lequel se voyaient quelques points pigmentés, quelques points normaux et de nombreux points de vaisseaux dilatés. Leur pigmentation était normale.

Le nez et les régions adjacentes étaient rouge brunâtre et mon-

traient quelques vaisseaux dilatés isolés. L'aspect sur le menton et autour du larynx était semblable à celui du front.

Sur la nuque il y avait en plus des changements de pigmentation montrant des taches circulaires blanches, semblables à du vitiligo.

Sur les deux épaules, rougeur avec télangiectasies et état ridé de la peau.

Aux coudes, aux cuisses et aux fesses, la peau était rouge et légèrement écailleuse.

Il y avait des traînées de rougeur en avant et en arrière des avant-bras et un aspect de rosette rouge bleuâtre sur les jointures des doigts.

Un prurit léger avait été le seul symptôme. On voyait des stries réticulées blanc opalin semblables à de la leucoplasie sur la muqueuse des lèvres, des joues, des gencives, avec des télangiectasies.

Histologie. — L'aspect était celui de l'atrophie et de l'inflammation.

Les apparences atrophiques consistaient en aplatissement des papilles, la diminution ou la disparition des fibres élastiques, des changements dans le collagène consistant en dégénérescence myxomateuse et atrophie.

Les changements inflammatoires consistaient en infiltration périvasculaire, dilatation des vaisseaux des papilles et léger œdème du tissu conjonctif.

OBSERVATION VII.

(By Frederick E. BATTEN, M. D., F. R. C. P., *Case of Dermato-Myositis in a Child, With Pathological Report; British Journal of Children's diseases*, 1912, p. 247.)

Histoire clinique. — Une fillette, âgée de 9 ans et demi, fut admise à l'Hôpital des Enfants malades, Great Ormond street, le 24 novembre 1910, transférée du Metropolitan Hospital, où elle avait été pendant les sept mois précédents, soignée par le docteur Langdon Brown. Elle avait été vue d'abord par le Docteur Brown, comme malade externe, et traitée ainsi pendant six semaines, mais comme elle ne s'améliorait pas, elle fut, vers le milieu de mars 1910,

admise au Metropolitan Hospital. A son entrée, elle avait un érythème bien marqué au niveau de la face, du cuir chevelu, et des surfaces d'extension des bras, des mains et des jambes au-dessous des genoux. Ceci fut suivi d'une desquamation très étendue de la peau à ces différents endroits. En plus, la peau, comme distincte du tissu sous-jacent, était gonflée, non élastique, dure et difficilement séparée du tissu sous-jacent, c'est-à-dire qu'elle ne pouvait être pincée.

Cet état était plus marqué au niveau des muscles des cuisses, des fesses, des mollets et de la partie inférieure de l'abdomen et du dos, mais existait aussi au niveau des triceps, des muscles des épaules et du cou.

Quand on l'admit pour la première fois à l'hôpital, elle pouvait marcher un peu, mais elle devint graduellement si raide qu'il lui fut impossible de marcher ou de s'asseoir.

Pendant son séjour au Metropolitan Hospital, il y eut des périodes d'exacerbation de sa maladie, avec un gonflement aigu de ses muscles, de la rougeur de la peau.

Je la vis pour la première fois en juin 1910, alors qu'elle était encore au Metropolitan Hospital, pendant une de ces attaques, et je suggérais qu'elle souffrait d'une dermato-myosite.

La malade était la première de cinq enfants, dont le deuxième et le troisième étaient morts de broncho-pneumonie, le quatrième et le cinquième étaient vivants et bien portants.

Le père et la mère vivaient et paraissaient en bonne santé, quoique on disait le père atteint de mal de Bright.

Le père était cocher et vivait avec sa famille au-dessus d'une étable, où étaient 3 chevaux, et prenait soin de ces bêtes. On entrait dans les chambres à travers l'écurie.

La malade fut bien jusqu'au début de 1910, époque à laquelle on lui enleva les amygdales et des végétations adénoïdes. Elle se remit de cette intervention et fut bien pendant trois semaines.

En février 1910, elle commença à se plaindre d'une douleur dans le dos, et les jours suivants, les bras et les mains furent enflés et rouges. Les jambes devinrent alors enflées et se montraient raides et douloureuses. Pendant le temps où elle fut au Metropolitan Hospital, la température s'éleva légèrement.

La malade commença d'être sous mes soins en novembre 1910. Elle était alors assez amaigrie, et gisait enraidie dans son lit, étendue sur le dos, incapable de se mouvoir dans aucun sens.

Le cou était raide et pouvait seulement se tourner un peu à droite, pas du tout à gauche, le dos était raide, les bras ne pouvaient pas être élevés à angle droit par rapport au tronc et l'épaule ne pouvait pas se mettre plus haut que l'angle droit.

Les poignets remuaient bien, mais les doigts restaient en position permanente de flexion des phalanges terminales.

Les articulations de la hanche et des genoux étaient raides et fléchies et ne pouvaient être mises en extension complète. Quoique limités, tous les mouvements articulaires étaient libres, c'est-à-dire que l'épaule pouvait être fléchie et étendue jusqu'à l'angle droit, mais, arrivé à l'angle droit, on était arrêté par la tension du muscle biceps.

De même, aux jambes, la flexion était libre, mais l'extension était brusquement empêchée par la tension des muscles de la face postérieure de la cuisse.

Il n'y avait aucune apparence de gonflement articulaire ou péri-articulaire. Les muscles en général étaient diminués de volume, le biceps était ferme et dur et les autres muscles que l'on palpaient étaient très fermes; les muscles de l'avant-bras n'étaient pas flasques, mais amincis et durs.

La peau sur tout le corps était épaissie, et si une tentative était faite pour pincer un morceau de peau on la trouvait épaisse et non élastique.

La face était bouffie, mais non oedémateuse. L'examen du système nerveux était absolument négatif.

Un mouvement vif des genoux et des coudes ne pouvait être obtenu, mais ceci était dû probablement à l'état de raideur des muscles.

Rien d'anormal au niveau du cœur, des poumons et des organes abdominaux. Les glandes superficielles étaient normales.

L'urine était absolument normale, excepté en deux occasions, le 6 et le 17 janvier, où la patiente, sans douleur, émit des urines sanglantes.

Pendant son séjour à l'hôpital, elle eut des attaques aiguës de

gonflement des muscles. Dans une d'elles, l'adducteur gauche devint plus gonflé et dur et la peau au-dessus de lui rouge et enflammée. Comme cela persistait, on ponctionna avec une aiguille, et le liquide retiré examiné cytologiquement et bactériologiquement. Le liquide était stérile, et ne montra aucun caractère particulier.

On pratiqua alors une série d'examens. Le sang ne révéla rien. Il n'y avait pas d'éosinophilie. Une réaction de Von Pirquet se montra négative. Le liquide céphalo-rachidien était normal. Wassermann négatif dans le sang.

Examen aux rayons X de la poitrine et des muscles négatifs. On ne trouva pas de trichinose, et il n'y avait pas de traces de myosite ossifiante.

Cultures du sang absolument négatives.

L'enfant avait eu en deux occasions du sang dans les urines.

L'examen des urines montra la présence de globules du sang, pas de cellules, et un bacille mobile. (On s'expliqua par la suite la présence du sang en trouvant à la nécropsie un calcul de l'uretère.)

La sensibilité cutanée était normale.

Les muscles montraient une réaction électrique diminuée, mais pas de réaction de dégénérescence. La température, pendant six mois qu'elle resta à l'hôpital, ne dépassa pas 100° F., excepté les deux fois où on trouva du sang et du pus dans les urines, et aussi sur la fin, où elle monta à 103-104° F.

On essaya divers traitements : salicylate, iode, mercure, fibrolysine, massages, bains chauds, mais rien ne fit un effet durable. Elle conserva son intelligence jusqu'à la fin.

Elle mangeait et digérait bien et mourut d'infection colibacillaire d'origine vésicale.

Pendant les six derniers mois de sa vie, la dureté des muscles augmenta, et elle devint plus maigre.

Les muscles de l'abdomen et aussi ceux du dos devinrent fermes et raides. Elle reposait bras et jambes fléchis, dans une position moitié assise.

La mort survint le 21 mai, quinze mois après le début de la maladie.

La nécropsie fut faite par le Docteur Frew. Le corps était amaigré.

gri, mais la graisse sous-cutanée existait en quantité convenable. La moelle épinière paraissait normale.

La peau, ferme et dure, n'apparut pas anormale à l'examen microscopique. La plèvre et les poumons étaient normaux, sauf un peu de congestion des bases; cœur normal.

Le foie était ferme et tacheté à sa surface, sous la capsule, de nombreux petits points circulaires, jaunâtres, qui pouvaient être séparés du tissu avoisinant.

A la section du foie, on voyait de semblables lésions; quelques-unes étaient plus grandes et de forme moins régulière, la plus grande ayant environ $1/8^{\circ}$ environ de pouce de diamètre.

La rate n'était pas augmentée de volume et semblait normale.

Les deux reins étaient quelque peu congestionnés. L'uretère gauche était dilaté et ses parois hypertrophiées et contenait un petit calcul, au-dessous duquel l'uretère était normal.

Pas d'hypertrophie de la vessie, il y avait là quelques hémorragies sous-muqueuses.

Les glandes surrénales, le pancréas, l'estomac et les intestins paraissaient normaux.

Examen microscopique. — L'examen microscopique de la peau et des organes internes fut fait par le Docteur Forbes, alors que je fis moi-même celui du système nerveux central et des muscles.

Le foie montrait une congestion généralisée et des aires localisées de cellules complètement remplacées par de la graisse, plus marquée au centre des lobules et sous la capsule, mais aussi survenant le long de la périphérie du lobule. La capsule était épaissie.

Le foie aussi montrait un gonflement diffus, et par la méthode à l'acide osmique de fins globules graisseux étaient mis en évidence; les zones blanches, visibles à l'œil nu, étaient composées uniquement de graisse. Pas de bacille tuberculeux ou d'autres micro-organismes n'étaient décelables.

Les reins montraient une aire extensive de congestion et d'infiltration cellulaire du tissu interstitiel, plus marquée dans le cortex sous la capsule, et devenant du jeune tissu conjonctif à travers la médullaire, causant une destruction considérable du tissu normal du rein. Les cellules de quelques tubes contournés montraient de la dégénérescence graisseuse.

Le muscle cardiaque paraissait normal. La section des artères coronaires montrait un épaississement de la tunique interne dû à un tissu fibreux.

La peau, à l'examen microscopique, montrait des modifications atrophiques nettes; l'épiderme était réduit, en épaisseur, en couches de seulement deux ou trois cellules de profondeur; les cellules étaient allongées et aplaties. Il y avait aussi par places une absence complète de papilles. La quantité de graisse dans le tissu sous-cutané était réduite et remplacée par du tissu fibreux qui s'étendait immédiatement au-dessus de l'épiderme atrophie. Le tissu sous-cutané était pauvrement vascularisé, la majorité des vaisseaux étaient complètement obturés, montrant à la coupe l'aspect de petits nodules fibreux; d'autres montraient une dégénérescence hyaline des parois des vaisseaux.

OBSERVATION VIII.

(SHRAMEK, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, Arch. f. Derm. u. Syphil., t. CXV, p. 394: in article LANE, Arch. of Derm. and Syphil., 1921.)

Histoire et examen. — La malade, fillette de 6 ans, est dans cet état depuis deux ans, qui s'est développé graduellement sans symptômes.

Autour du nombril, s'étendant aux côtés de l'abdomen, était un filet délicat de lignes pigmentées, dans les mailles duquel la peau était fine, jaunâtre et légèrement écailleuse. L'amincissement était visiblement dans les couches les plus superficielles de la peau. Il y avait des taches similaires dans l'aisselle gauche, sous le sein gauche, autour des angles des omoplates, sur la partie externe de la cuisse gauche, au milieu de la partie postérieure de la jambe gauche et sur la fesse gauche. Certaines des taches étaient nettement limitées, d'autres indistinctement. La dernière était diffuse, d'une rougeur et d'une épaisseur uniformes.

Il y avait beaucoup de télangiectasies dans les taches du dos. Les ongles et les muqueuses étaient normaux.

OBSERVATION IX.

(SHRAMEK, *Société dermatologique de Vienne*, 1914, *Arch. f. Derm. u. Syphil.*, 1914, t.CXIX, p. 302: in article LANE, 1921.)

La malade, une jeune fille de 15 ans, fut présentée pour diagnostic. Le diagnostic clinique resta entre poikilodermie, lupus érythémateux et sclérodermie.

Il n'y a pas de publication de cette discussion.

OBSERVATION X.

(TÉRÉBENSKY, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Russk. Vrach.*, 1916, t. XV, p. 4037; — in article LANE, 1921.)

Histoire. — Le malade, homme de 34 ans. Professeur. Raconte son histoire comme ayant eu de la neurasthénie, de l'anémie, de la tuberculose pulmonaire et du paludisme.

Il présente ces phénomènes cutanés depuis huit ans.

Examen physique. — Il y avait environ trente taches brun-grisâtre livide, localisées sur la partie antérieure et postérieure du tronc, n'affectant ni les aines ni les régions sacrées.

Beaucoup de ces taches variaient comme taille de la dimension d'un centime à une pièce de 5 francs en argent, mais une, sur la partie inférieure du dos, avait la grandeur de la paume de la main.

Le contour était quelque peu irrégulier, mais finement démarqué de la peau alentour.

Beaucoup de plaques montraient des tachetures blanchâtres. Les lésions les plus vieilles étaient plus brunes que les nouvelles, qui étaient presque gris rougeâtre. Quelques-unes des plaques avaient une couleur livide assez distincte, se plissant en partie dans les parties les plus blanches de la lésion.

Quand la peau était brusquement refroidie, il y avait une apparence très différente entre la peau saine et la peau malade.

Sur la peau normale, il y avait apparition de chair de poule; sur la partie pigmentée de la lésion, peu de follicules proéminents apparaissaient, et sur la partie blanchâtre, aucun.

Ceci démontre cliniquement le fait de l'atrophie et la destruction des arrecteurs du poil, qui fut mise en évidence par un examen microscopique.

Il y avait des télangiectasies dans toutes les lésions, spécialement en bordure des placards malades.

Il y avait une légère kératose pileaire autour de la taille et dans les aines, et une légère striation superficielle dans quelques-uns des plus vieux placards.

Pas de troubles de la sensibilité.

Histologie. — Le tissu d'une lésion récente montrait un épiderme sans modification; papilles normales, veines dans la partie supérieure du derme, spécialement dans la couche des papilles qui était épaissie et entourée par une infiltration de cellules radiées et fusiformes, et, par hasard, une cellule plasmatique.

Inclus, beaucoup de nucléine dans les fibres musculaires des arrecteurs des poils, avec désintégration du cytoplasme; inclusions de pigments dans les couches épithéliales inférieures et pas de modifications dans les tissus conjonctifs et élastiques.

Les tissus d'une vieille lésion se montraient identiques, mais avec des modifications plus accentuées.

Infiltration périvasculaire, endothélium des capillaires œdémateux, cellules plasmatiques augmentées de volume, mais non organisées en groupes; tissu conjonctif œdémateux, tissu élastique sans changement.

C'est au niveau des arrecteurs des poils qu'étaient les changements les plus importants : ils étaient épaissis, avec diminution de volume du noyau, cytoplasme œdémateux et pauvrement taché; petites glandes sudoripares, atrophiques.

Les follicules pileux étaient atrophiés et, par places, avaient disparu.

OBSERVATION XI.

(ORMSBY, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Journal of cutaneous diseases*, 1917, t. XXXV, p. 42; — in article LANE, *Arch. of Derm. and syphil.*, 1921).

Histoire. — Le malade, un homme de 33 ans, né dans ce pays, consulte le Docteur Ormsby, le 13 janvier 1916, pour une lésion indurée du gland.

Il a cette lésion depuis cinq mois, elle a été traitée par du nitrate d'argent et a doucement augmenté. On note un engorgement ganglionnaire. L'examen général révéla l'affection cutanée envisagée dans ce rapport et qui est disjointe de l'autre lésion.

L'histoire subséquente de cette lésion prouva que c'était un lympho-sarcome, qui se généralisa, fit des métastases abdominales et thoraciques avec terminaison fatale au bout d'un an.

La pigmentation particulière et l'affection cutanée atrophique existaient depuis plusieurs années. Le malade se souvenait avoir toujours eu une peau particulière. Il n'avait jamais éprouvé de sensations subjectives, sauf une douleur par temps froid et quand la peau était particulièrement sèche.

L'histoire de sa famille ne donnait rien.

Examen physique. — Montre un jeune homme d'une certaine obésité, en bonne santé générale. La figure, le cou et les mains étaient indemnes de lésions. Le cuir chevelu était normal et recouvert d'une chevelure épaisse. Le tronc était couvert de macules pigmentées, qui variaient comme dimension de la taille d'un pois à des surfaces plus larges qu'un demi-dollar d'argent.

Ces lésions contiguës les unes les autres produisaient un effet marmelonné. Elles étaient brun jaunâtre et légèrement atrophiques.

Les places les plus marquées se trouvaient autour de la taille sous la ceinture.

Les bras et les jambes étaient pareillement touchés, mais moins intensément pigmentés.

Sur les cuisses étaient de larges placards de téléangiectasies et d'atrophie, ressemblant fortement à des cicatrices de radiodermite.

La pigmentation était beaucoup moins marquée aux cuisses qu'ailleurs.

Le malade fut montré à la réunion annuelle de la Société de dermatologie de Chicago, en 1916, et le Docteur Foerster, de Milwaukee, suggéra le diagnostic de poïkilodermie atrophique sur le souvenir qu'il avait d'une gravure qu'il avait vue dans l'iconographie dermatologique. Les autres membres furent de cet avis quoique n'ayant pas vu un cas semblable.

Histologie. — Quatre pièces de tissu furent prélevées d'endroits présentant des lésions d'aspect clinique différent.

L'épiderme était bien formé dans la plupart des coupes. Sur certaines, dans lesquelles on découvre des collections de cellules présentes dans le chorion, l'épiderme était aminci. Le chorion présentait des variations dans le collagène, le tissu élastique et les vaisseaux.

Il y avait beaucoup d'infiltrations cellulaires, qui survenaient en groupes, en colonnes, près des vaisseaux et de façon irrégulièrement disséminée. Les cellules étaient rondes et ovales et du type tissu conjonctif.

Le collagène se colorait pauvrement et donnait des preuves de dégénérescence.

Dans quelques coupes, le tissu élastique était absent; dans d'autres, coupé par une infiltration cellulaire. Il y avait du pigment dans le chorion, dans les coupes prises dans les parties cliniquement pigmentées. Il était apparemment d'origine sanguine. Quelques glandes en tube se voyaient, de même qu'il restait très peu de follicules pileux et de glandes sébacées.

L'image histologique était cependant tout à fait dissemblable de celle du lupus érythémateux et présentait des caractères communs avec les atrophies cutanées.

OBSERVATION XII.

(A. CIVATTE et M^{me} O. ELIASCHEFF, *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil.*, juin 1919, p. 185.)

Poïkilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou.

La malade que nous avons l'honneur de vous présenter est venue nous consulter pour une pigmentation de la face, du cou et des

bras. Cette pigmentation a débuté, il y a cinq ans environ, à la nuque. Elle a été précédée de démangeaisons légères, qui n'ont pas cessé depuis, et se sont propagées à la face et aux bras en même temps que l'éruption. Celle-ci gagne toujours de proche en proche, et le prurit s'étend avec elle.

La malade, qui est âgée de 41 ans, est cuisinière. Elle s'est toujours bien portée et ne paraît atteinte d'aucune autre affection que la dermatose dont elle se plaint.

Cette dermatose occupe la nuque et les côtés du cou; elle remonte, en ménageant les oreilles, sur les régions mastoïdiennes, sur les joues et sur les tempes. Elle respecte les parties médianes du cou, de la face et du front. Elle s'arrête en haut, à peu près à la bordure du cuir chevelu. En bas et en arrière, elle s'arrête à la base du cou. En avant, au contraire, elle descend sur les régions pectorales, en épargnant la ligne médio-thoracique. Sur les côtés, elle gagne les épaules, puis les bras et les avant-bras, où elle se perd dans un réseau de livedo banal.

Cette éruption est très bigarrée et assez complexe. Au cou, elle est constituée par un semis serré de petites macules de la taille d'une lentille ou d'une tête d'épingle. Ces macules laissent entre elles des espaces de peau saine à peu près de la même dimension. A la nuque, elles dessinent souvent, en se juxtaposant, des traînées irrégulières, et même un réseau assez complet. En bordure de l'éruption, elles s'espacent, au contraire, de plus en plus.

Ces traînées et même les macules isolées sont d'un brun plus ou moins foncé parfois bleuté, et presque toujours piquetées de rouge vif par des télangiectasies minuscules. Lorsqu'on efface ce piqueté pourpre et aux points où il manque, on pourrait croire à une éruption très abondante d'éphélides ou de lentigo. Si l'on regarde ces éléments à jour frisant, on voit que l'épiderme y est luisant avec un quadrillage plus marqué et parfois légèrement en retrait.

Aux régions mastoïdiennes, ce n'est plus un réseau que dessine l'éruption, mais une véritable plaque où il n'y a plus que quelques réserves de peau saine. L'élément érythémateux a passé ici au premier plan et dissimule presque les marbrures brunes.

La plaque érythémato-pigmentée est, de plus, semée régulièrement d'une multitude de petits points blancs saillants. Ce sont les glandes sébacées, qui soulèvent l'épiderme aminci et se voient par transparence.

Aux tempes et aux limites du cuir chevelu avoisinant, l'élément érythémateux fait défaut à peu près entièrement. La bigarrure, pourtant, s'y accuse encore. En effet, le réseau de marbrures brunes se dessine ici sur un fond blanc nacré d'aspect atrophique. L'atrophie est d'ailleurs superficielle et ne détruit pas les follicules, dont les orifices mêmes restent intacts. La peau conserve toute sa souplesse.

Aux épaules, aux bras et aux avant-bras, la bigarrure reste très nette, mais elle est due ici à un livedo surajouté, qu'il faut effacer pour apercevoir l'éruption véritable. Celle-ci est à peine visible et constituée seulement par de petites macules fauves, brillantes, légèrement déprimées, sans varicosité aucune et sans rapports bien nets avec le livedo. Elles sont cependant groupées en plus grande abondance sur les travées que dans les mailles du réseau.

Nous avons fait l'*examen histologique* d'un fragment prélevé sur l'un des placards érythémato-pigmentés mastoïdiens :

Nous avons trouvé sur toute la longueur des coupes une atrophie superficielle. Mais la lésion y est à des stades divers : achevée sur certains points, elle est encore en activité sur d'autres.

Dans les premiers, le corps papillaire est aplati, le réseau élastique n'atteint pas la basale et est séparé par une mince bande fibreuse. Le corps muqueux est normal et normalement pigmenté.

Les points où l'atrophie n'est pas encore complète forment des flots beaucoup plus considérables. On trouve là, entre le corps muqueux et le réseau élastique, une zone épaisse de tissu amorphe ou fibreux, parcourue de nombreux vaisseaux souvent dilatés. Autour de ces vaisseaux, on voit des amas de cellules lymphoïdes et parfois de véritables petits lymphomes arrondis. On voit, en outre, dans toute cette série, des amas de cellules fusiformes bourrées de pigment et des corps irréguliers, hyalins, de la taille d'une cellule environ, isolés ou groupés en amas. Au-dessous de cette zone fibreuse, le réseau élastique est recroquevillé et tassé à la limite

supérieure du derme proprement dit, qui ne présente aucune lésion.

L'épiderme est aminci, non pas dans ses couches superficielles, qui sont intactes sur toute la coupe, mais aux dépens de ses couches profondes. Il n'y a plus de bourgeons interpapillaires et la germinative elle-même a disparu. La couche qui est au contact du tissu fibreux est faite de cellules polyédriques **sans pigment**. Elle est toujours dissociée plus ou moins par des lymphocytes, des granulations pigmentaires et une ou deux cellules épithéliales infiltrées de pigment et libres dans la cavité. C'est à peu près l'apparence d'une thèque naevique. On y voit parfois, de plus, un corps hyalin semblable à ceux du derme sclérosé ou intermédiaire entre la cellule malpighienne normale et ces corps hyalins, dont la provenance est ainsi bien établie.

Ces logettes se trouvent d'ordinaire au voisinage des petits infiltrats du corps papillaire; très rarement à leur contact immédiat. C'est là aussi que s'amassent les cellules à pigment du derme.

OBSERVATION XIII.

(BRUCK, *Ueber Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Dermatolog. Woch.*, 1919, t. LXVIII, p. 369.)

Histoire. — Le malade, un soldat âgé de 31 ans, a eu une peau sèche et écailleuse depuis son enfance. L'éruption pour laquelle il se présente est apparue il y a environ sept ans. Peu d'années auparavant, il avait eu une légère attaque de rhumatismes.

Examen physique. — Couvrant tout le corps, étaient deux manifestations ainsi décrites :

1° Sur tout le tronc et les extrémités, à l'exception des plis articulaires, la peau était rude et sèche, le tronc était couvert d'écailles blanchâtres, semblables à du son (ichtyose).

2° Sur tout le corps, était une marbrure maculaire et réticulée consistant en surfaces rougeâtres et en un réticulum marqué de points blancs.

Cette marbrure était répandue sur tout le tronc et spécialement distincte sur les deux omoplates et sur les fesses. Elle s'étendait aussi sur toutes les extrémités.

La face, les mains et les pieds n'étaient pas marbrés, mais, sur le front, le nez et les joues, il y avait de nombreuses fines téléangiectasies sans aucun symptôme inflammatoire.

La teinte marbrée consistait en des vaisseaux superficiels dilatés et disposés en réticulum, qui disparaissaient partiellement à la vitre pression montrant de nombreuses petites hémorragies et une pigmentation rouge brunâtre extensive, spécialement en bordure des points blancs.

Les taches blanches brillantes étaient atrophiques et variaient de la taille d'une lentille à celle d'un pfenning et les poils avaient disparu à leur niveau.

Rien à signaler sur les muqueuses.

Les cheveux et les poils du pubis étaient fins et presque absents dans les creux axillaires.

Pas de changements aux ongles.

Histologie. — La peau des parties purement ichtyosiques donnait une reproduction typique de l'ichtyose.

La peau du bord des parties atrophiques montrait un amincissement de toutes ses couches, un aplatissement des papilles, une dilatation des vaisseaux sanguins, des infiltrations isolées et légères autour des vaisseaux et une augmentation marquée des pigments, qui, en d'autres endroits, faisaient absolument défaut.

Les fibres élastiques étaient diminuées et dissociées et, par places, avaient entièrement disparu.

Les fibres de tissu conjonctif étaient minces et s'étendaient horizontalement, mais ne montraient pas de dégénérescence.

Les follicules pileux étaient atrophiques et le tissu sous-cutané nettement aminci.

(Ceci est un cas de poikilodermie certaine avec de l'ichtyose.)

OBSERVATION XIV.

(BETTMANN, *Poikiloderma atrophicans vascularis*,
Arch. f. Derm. u. syphil., 1921, t. CXXIX, p. 106.)

Histoire. — Le malade, un homme âgé de 28 ans, tourneur, jusqu'à une époque récente n'a jamais été malade.

Il a passé tout l'hiver 1915-1916 dans le froid et l'humidité, en Russie. Il a été hospitalisé en 1916 pour furonculose et il a eu du rhumatisme musculaire en 1918.

Il éprouve de la fatigue musculaire et de la faiblesse.

Examen physique. — Il y avait de fines pigmentations et ténangiectasies sur le nez et les joues. Sur le corps étaient, environ, une douzaine de taches distribuées à peu près symétriquement. Les plus grandes étaient sur l'omoplate droite, sur le flanc gauche et la cuisse droite. La description de Jacobi était là reproduite, s'appliquant exactement à ces lésions, sauf qu'il n'y avait pas d'hémorragies capillaires, pas de tension de la peau et pas d'œdème des paupières.

Il existait un filet vasculaire marqué sur le voile du palais. Rien aux mains. Pas de traces de sclérodermie. Sang normal. Wassermann négatif. Il n'y avait pas d'application antérieure de rayons X.

Histologie. — L'épiderme était mince et aplati. Les capillaires étaient dilatés. En quelques endroits était une infiltration cellulaire marquée des corps papillaires. L'infiltration était limitée au corps papillaire et à la couche superficielle du derme

L'infiltration consistait surtout en lymphocytes et en cellules de tissu conjonctif.

On ne trouvait ni leucocytes ni cellules plasmatiques. Il y avait de nombreuses cellules de tissu conjonctif, dans lequel on trouvait un pigment qui donnait une couleur d'herbe verte brillante au bleu de méthylène polychrome. L'endothélium des vaisseaux sanguins dilatés n'était pas changé : l'ensemble du tableau donnait l'impression d'un filet à larges mailles dans lesquelles seraient distribués les éléments cellulaires. Le tissu élastique était presque complètement absent des aires infiltrées. En d'autres places, il formait un délicat filet festonné, qui montrait une dégénérescence caractéristique. Il existait une certaine dégénérescence du collagène.

Pas de dégénérescence myxomateuse comme Gluck en trouve dans son cas.

OBSERVATION XV.

(LANE, *Poikiloderma atrophicans vasculare*,
Arch. of Derm. and Syphil., nov. 1921, p. 563.)

Histoire. — Malade W. R. V. D., chauffeur, 30 ans, né à New-Haven, était un homme bien bâti. Il a eu la rougeole dans l'enfance, la grippe durant l'hiver 1918-19 et de nouveau en 1919-20. Il n'a rien eu d'autre que la dermatose, qui commença il y a environ douze ans par une éruption rouge sur la face postérieure de la cuisse droite.

Ceci augmenta doucement jusqu'à il y a environ un an, époque depuis laquelle les progrès de la maladie ont été plus rapides. Il n'y a pas eu d'œdème auparavant.

Le développement fut tout à fait symétrique. Il y avait eu des ulcérations sur la partie supéro-interne de la cuisse droite et sur la partie antéro-externe de la jambe droite, environ au milieu.

Ces ulcérations s'étaient cicatrisées lentement, et à un moment l'abrasion accidentelle de la croûte d'une de ces ulcérations fut suivie par une hémorragie grave. L'éruption fut annoncée par un peu de prurit, qui était plus mauvais si on laissait sécher la lésion. Si, au contraire, on y mettait un corps gras ou un liniment neutre, il n'y avait que peu de prurit.

Le malade avait pris XX gouttes de liqueur d'arséniate de potasse journellement pendant six mois, après le début de l'éruption. Il n'avait jamais eu antérieurement d'application de rayons X. Ses frères, sœurs, parents ou grands-parents n'ont jamais eu d'état pathologique similaire.

Examen physique. — Révèle un souffle systolique léger et doux au niveau du deuxième espace intercostal droit. La gorge était rouge, et, au niveau du voile, se voyaient des vaisseaux dilatés et réticulés. L'amygdale gauche était large et adhérente au pilier antérieur: il n'y avait pas de pigmentation. Beaucoup de dents avaient été enlevées et plusieurs de celles qui restaient étaient en mauvais état. Obstruction légère des narines. Poils de l'aisselle et du pubis clairsemés. Deux pieds plats. Le taux de l'hémoglobine et la cytologie

du sang étaient normaux. Ni sucre ni albumine dans les urines.

Réaction de Wassermann négative.

L'examen de la peau ne révélait rien d'anormal en ce qui concerne le cuir chevelu, la face, le cou au-dessus des clavicules, les mains et les pieds.

Couvrant une grande partie du corps était une éruption distribuée à peu près symétriquement, présentant plusieurs aspects différents, parmi lesquels les caractéristiques les plus frappantes étaient des télangiectasies, de petites hémorragies pétéchiâles, de la pigmentation, de l'atrophie et de l'ulcération.

Sur la face antérieure du bras droit, les télangiectasies et la pigmentation étaient même ment distribuées, couvrant toute la surface et s'étendant sur la poitrine, jusqu'au centre de la clavicule et dans l'aisselle.

Les télangiectasies étaient marquées, et toute la surface était rouge brillant, parfaitement uniforme pour la plus grande partie, mais en des endroits variés on notait de petites surfaces de peau normale se montrant comme des points clairs.

Mélangées avec les télangiectasies étaient des pétéchiâs dans toutes les localisations où l'éruption était profuse. Au niveau des bras, l'éruption décroissait graduellement et le pigment se voyait plus aisément variant de la couleur brun rougeâtre à brun.

A la surface interne du bras l'éruption était moins prononcée et les télangiectasies et la pigmentation plus discrètes présentaient une certaine disposition réticulée.

Au pli du coude la disposition réticulée était absolument frappante, les petites parties de peau saine étant de couleur normale et la peau dans l'intervalle étant pigmentée avec des vaisseaux dilatés.

L'aspect de la partie postéro-interne de l'avant-bras était à peu près le même que celui de la face interne du bras.

Les larges veines de la partie postéro-interne du bras étaient couvertes de peau normale et donnaient l'apparence de lignes blanches sur les surfaces rouges voisines. Le bras et l'avant-bras gauches avaient à peu près la même apparence, sauf que le bras était moins atteint que son homologue.

Les régions médiothoraciques, en avant et en arrière, n'étaient pas très atteintes.

Le reste de la poitrine était plus ou moins couvert de télangiectasies et de petites taches de pigmentation, plus rapprochées les unes des autres que sur les bras, la taille étant plus atteinte que les autres régions.

Les fesses étaient couvertes, et là l'éruption avait la même distribution et une couleur uniforme, de la même densité environ que celle des avant-bras.

L'apparence des parties postéro et supéro-externes de la cuisse droite était pareille à celle des bras, sauf qu'en certains endroits la pigmentation et les télangiectasies étaient discrètes et apparaissaient grosses comme une tête d'épingle, brun rougeâtre, et paraissaient souvent coïncider avec l'ouverture d'un follicule pileux.

Il n'y avait pas de poils sur les cuisses, et le malade disait ne pas se souvenir d'en avoir jamais eu.

Sur la face interne de la cuisse était un large placard ovale, dont les bords se confondaient graduellement avec la peau normale l'entourant. Plus on allait vers le centre, plus la pigmentation et les télangiectasies étaient marquées et plus on trouvait d'atrophie, qui apparaissait en points irréguliers, légèrement décolorés, se montrant clairement dans le voisinage de la peau rouge.

Au centre de ce placard était la croûte d'une ulcération cicatrisée de la taille d'un quart de dollar avec les varicosités des larges veines superficielles autour.

La peau, en ce point et en d'autres points atrophiques, était douce et souple et ne donnait pas la sensation de dureté sclérodermique.

La partie interne de la cuisse gauche avait la même apparence que la droite, sauf que la zone de pigmentation profonde et d'atrophie s'étendait sur presque toute la surface jusqu'au genou et ne présentait pas d'ulcération.

La face postérieure avait une tout autre apparence. Elle était couverte entièrement d'une grande plaque au centre de laquelle la peau était mince et atrophique, brillante et nettement plissée. Cette partie avait une couleur bleu rougeâtre livide uniforme.

Juste au-dessus du creux poplité, un espace de peau était d'un

rouge plus foncé, et les limites étaient plus marquées et contenaient de petites aires légèrement colorées et plusieurs grosses veines variqueuses.

L'aspect du creux poplité était similaire et les veines variqueuses proéminentes. L'espace poplité de la jambe droite n'était pas aussi nettement atteint, l'aspect étant le même qu'aux fesses. Des veines variqueuses se voyaient, mais ne faisaient pas saillie.

L'aspect de la jambe gauche était pour une grande part semblable aux bras et à la partie supéro-externe de la cuisse gauche, mais il existait une aire de pigmentation profonde et d'atrophie avec la cicatrice d'environ un quart de dollar d'une ulcération guérie sur la face antéro-externe.

On voyait des veines variqueuses sur la partie interne de la jambe et un peu d'œdème au niveau de la ligne du soulier. Le même œdème et les mêmes veines variqueuses existaient sur la jambe droite. En plus il y avait une large surface s'étendant tout autour de la jambe, de la cheville, au tiers supérieur de la jambe, un peu plus haute en avant qu'en arrière et qui avait l'aspect d'un ulcère variqueux banal de la jambe, sur une aire d'atrophie semblable à celle qui fut décrite à la face postérieure de la jambe gauche.

Au centre étaient deux ulcères cicatrisés et un ouvert, chacun de la taille d'un quart de dollar.

Il y avait une légère striation des lésions sur les bras et les jambes.

Evolution. — Le malade disparut et ne fut pas revu jusqu'en février 1921. Pendant ce temps, l'affection a fait des progrès notables.

Il y a eu plusieurs nouveaux ulcères qui se sont déclanchés à la suite de légers traumatismes. Les télangiectasies étaient moins prononcées, mais le caractère pétéchiol des lésions était plus marqué, et, dans les lésions les plus importantes, il y avait des surfaces, d'une couleur livide uniforme.

Pendant l'examen, un léger traumatisme accidentel causa une hémorragie cutanée visible.

Des taches de pigmentation brun rougeâtre apparaissaient sur le dos des pieds et des orteils.

Il n'en existait pas sur la plante ou sur les mains. La peau du centre d'un large placard sur la cuisse gauche était fine, mais intimement adhérente au tissu sous-cutané, qui avait un aspect induré de sclérodermie.

A ce moment, les urines étaient normales. Les recherches dans le sang donnaient :

Hémoglobine, 80 p. 100;

Erythrocytes, 4.704.000;

Plate lets, 58.000;

Leucocytes, 9.400;

Grands monos, 75 p. 100;

Petits monos, 10 p. 100;

Eosinos, 2 p. 100;

Basos, 1 p. 100;

Temps de saignement, 4 minutes;

Coagulation, 7 min. 1/2;

Sucre, 99 milligrammes par cc.;

Urée, 14 milligrammes.

Dans ce cas, il n'y avait pas d'œdème des paupières ni de plaques semblables à de la leucoplasie dans la bouche et la face n'était pas atteinte, toutes conditions qui ont été rencontrées dans des cas précédents. Mais d'autre part il y avait des ulcérations et de fortes veines variqueuses des jambes, conditions qui n'avaient pas été citées auparavant.

OBSERVATION XV bis.

(John-E. LANE, *Conclusion d'un cas présenté antérieurement*,
Arch. of Derm. and Syphil., Chicago, 1923.)

Poikilodermie atrophiante vasculaire.

Il y a deux ans, j'ai présenté un cas de poikilodermie atrophiante vasculaire.

Le malade était un homme âgé de 30 ans, dont le corps était largement couvert de lésions typiques de poikilodermie à des stades variés de développement.

Les lésions les plus anciennes avaient commencé douze ans plus tôt. Des illustrations des lésions variées et des détails de l'histoire qui fut faite en février 1921 furent donnés dans cette observation et n'ont pas besoin d'être répétés ici.

Le malade ne fut pas revu jusqu'au 4 avril 1922, époque où il me consulta pour une tumeur de l'épaule droite qui avait commencé à se montrer quatre semaines auparavant et qui grossissait rapidement, accompagnée de quelques douleurs.

Sur la partie antérieure de l'épaule droite, s'étendant sur la poitrine, sous la clavicule et sur la partie supérieure du bras, il y avait une tuméfaction raide, dure, d'environ 10 millimètres de diamètre et d'environ 3 centimètres d'épaisseur.

Il y avait à la surface deux petites ulcérations superficielles et plusieurs cicatrices d'ulcérations guéries. Pas d'engorgement ganglionnaire de l'aisselle droite ou en d'autre endroit. En dehors de cela, l'état du malade était un peu différent de celui où on l'avait vu antérieurement. Il y avait une augmentation de l'extension des lésions cutanées avec de nouvelles ulcérations sur les surfaces les plus atrophiées et il y avait une tache sur le dos qui avait beaucoup augmenté de taille et qui montrait les lésions variées de la poikilodermie à l'exception de l'ulcération.

J'étais indécis sur la nature de la tumeur, mais avais l'impression que c'était un sarcome ou un abcès profond, et j'envoyais le malade dans le service chirurgical de l'Hôpital de New-Haven, où le diagnostic ne fut pas confirmé, car le malade quitta l'hôpital dans les jours qui suivirent.

Une ponction de la tumeur ne ramena pas de pus.

L'examen du sang montra 85 p. 100 d'hémoglobine, 4.800.000 globules rouges, 8.400 globules blancs, 71 p. 100 de polynucléaires et 4 p. 100 d'éosinophiles.

Je ne revis pas le malade jusqu'au 13 septembre 1922, lorsque j'eus l'occasion de le voir grâce à la courtoisie du docteur W. S. Lay de Hamden, qui savait l'intérêt que je portais à ce cas.

Le malade fut vu à cette date par le docteur Lay et le docteur George Elumer, de New-Haven. Il avait été malade pendant une semaine environ avec une température de 100 à 110° F. et, à ce mo-

ment, était au lit, reposant sur le dos, les genoux en l'air, se plaignant d'une sensation de brûlure et de prurit intense de tout le corps, mais particulièrement sévère au niveau du scrotum.

Il existait aussi une sensation de brûlure des muqueuses nasales, de la bouche et de la gorge.

Le malade était amaigri. La tumeur de l'épaule droite n'était pas aussi proéminente que lorsqu'on l'avait vue la dernière fois, mais elle couvrait une surface plus grande et une grande partie du pectoral, qui était visiblement infiltré par elle.

Le seul changement notable dans l'apparence de la peau était la présence sur la poitrine et l'abdomen d'un grand nombre de nodules rouges d'environ un centimètre de diamètre. Ils n'étaient ni surélevés ni durs, mais distinctement palpables.

Les nouveaux signes physiques décrits par le docteur Blumer sont : augmentation de volume des ganglions lymphatiques de la région cervicale, axillaire, inguinale. Les glandes étaient discrètes, modérément dures, d'un diamètre de 1 cm. 5 à 4 centimètres, la plus large étant dans l'aisselle droite. Il y avait une infiltration sur la face antérieure de l'épaule droite et sous l'extrémité externe de la clavicule droite, associée avec une augmentation générale du volume du bras droit provenant sans aucun doute d'une compression de la veine axillaire.

Les pulsations de la radiale étaient normales.

L'amplitude thoracique à droite était diminuée et il y avait du skodisme sous la clavicule droite, de l'aplatissement de l'apex à la base de l'aisselle droite et le même signe, du sommet de l'épine de l'omoplate jusqu'à la base droite au-dessous. A ces niveaux, vibrations diminuées. Le son de la voix était distant. Il y avait un petit triangle de Grocco à gauche et le cœur était légèrement déplacé à gauche, la pointe battant 2 centimètres en dehors du mamelon. Rate augmentée de volume et nettement plus dure que normalement.

Examen du sang : hémoglobine, 95 p. 100; globules rouges, 4.976.000; globules blancs, 49.000; polynucléaires, 96,6 p. 100; petits mononucléaires, 1 p. 100; grands monos, 2,33. Les deux jours suivants, on fit une ponction de la cavité pleurale droite.

Le résultat donné par le laboratoire de l'hôpital de New-Haven fut : albumine, 1,75 p. 100; beaucoup de petits lymphocytes, peu de globules rouges, quelques cellules épithéliales et liquide stérile. (A noter la différence entre ce résultat et celui de la nécropsie.)

Le diagnostic à ce moment ne fut pas fait définitivement. Il hésitait entre une sarcomatose et une maladie de Hodgkin, et les docteurs Lay et Blumer et moi-même tendions plutôt vers le diagnostic de sarcomatose.

Le malade mourut le 18 septembre 1923, et la nécropsie fut faite le même jour. Par suite d'un malentendu, on ne fit pas de prélèvements de peau atrophique et des petites tumeurs sur la poitrine, et on n'obtint pas l'autorisation d'ouvrir la bière.

Le rapport suivant fut fait par le docteur Woodruff Smith :

« *Diagnostic anatomique.* — Pour le principal :

» a) Maladie de Hodgkin (envahissement des ganglions lymphatiques, de la plèvre, des muscles, du tissu cellulaire, sous-cutané et de la peau);

» b) Cellulite de la paroi thoracique et du bras. Pleurésie sérofibrineuse avec épanchement (streptocoque hémolytique).

» Subsidiairement : poikilodermie atrophique vasculaire. »

OBSERVATION XVI.

(D^r WERTHEIMER, *Poikilodermia vascularis atrophicans*, *Pittsburg dermatological Society*, 27 avril 1922; *Arch. of Derm. and Syphil.*, 1922.)

Un Américain, âgé de 46 ans, avait une peau brillante, ridée, atrophique sur les extrémités inférieures, de la face dorsale des pieds jusqu'à l'abdomen et sur les surfaces dorsales des mains jusqu'aux côtés de la poitrine et des régions mammaires, la partie inférieure de l'abdomen et tout le dos.

La couleur variait de rouge rosé sur le dos à rouge bleu sur les cuisses et brunâtre sur les jambes.

Sur les bras, des striations marquées ressemblant à une dermatite exfoliatrice pouvaient être remarquées.

Juste au-dessous des épaules étaient des aires d'épaississement de la peau de la taille et de la paume de la main.

Sur les cuisses les veines étaient proéminentes. On notait de nombreux vaisseaux télangiectasiques dans l'intervalle.

L'affection avait débuté vingt-cinq ans auparavant sur les jambes, s'étendant vers le haut graduellement et symétriquement. Pas de symptômes subjectifs.

OBSERVATION XVII.

(CAPPELLI, *Poikilodermie atrophique vasculaire de Jacobi*,
Giorn. Ital. d. mal. ven., Milano, 1922, p. 617, f. II.)

Il s'agit d'une femme de 38 ans, mariée, avec deux enfants, dans les antécédents héréditaires de laquelle figurent des névropathies et de la psychopathie.

Antécédents collatéraux : tuberculose.

Le seul antécédent personnel est une pleurésie qu'elle a eue à 19 ans et qui a disparu sans séquelles.

Mariée à 22 ans avec un homme sain.

Cinq fils vivants et bien portants. Le début de la maladie cutanée remonte à environ trois ans, c'est-à-dire une vingtaine de jours après son accouchement.

Alors la malade commença à souffrir de troubles vaso-moteurs avec des poussées d'érythème spécialement à la figure, troubles qui durèrent pendant toute la période de l'allaitement et s'accrochèrent ensuite jusqu'à environ trois mois après le sevrage. A ce moment apparut une tuméfaction œdémateuse de la peau du visage, des mains, des coudes, des seins, des parties génitales externes, avec des douleurs articulaires et surtout musculaires; démangeaison intense et sensation de malaise. Ces faits se sont par la suite répétés aux mêmes endroits jusqu'au moment où se sont peu à peu établies les altérations caractéristiques actuelles. Celles-ci siègent surtout à la face, au cou, à la partie supérieure du tronc, aux seins, au périnée, à toute la région périgénitale, à la face antérieure et postérieure des membres inférieurs, aux genoux, aux extrémités digitales des mains et des pieds avec de légères différences d'un endroit à l'autre.

A la face, la peau se montre tuméfiée, avec effacement presque complet des plis normaux, de couleur blanc rosé, et c'est seulement dans certaines parties (aile du nez, joues, pommettes, menton) qu'elle

montre un aspect modifié par la présence de petites plages roses, érythémateuses, avec des ectasies capillaires évidentes, intercalées avec d'autres de coloration brune et pigmentée. Au cou, cet aspect bigarré est beaucoup plus apparent à cause de la présence, outre les taches rouges et brunes, de petites plages blanches, opalines, de peau nettement plus fine que la normale par un processus d'atrophie.

A la partie supérieure du tronc, il y a des taches disséminées, semblables aux précédentes, cependant qu'au niveau des seins et de la région périnéale dominant les taches atrophiques et de télangiectasies capillaires, au point que toute la peau de ces régions semble atteinte de radiodermite.

Aux membres supérieurs, on note au niveau du tiers inférieur de l'avant-bras, face antérieure, une strie atrophique pigmentée, qui se dirige vers le bas, occupe l'éminence thénar, où elle se divise, à la façon d'une patte d'oie, en cinq autres stries plus atrophiques que pigmentaires, lesquelles parcourent toute la ligne des métacarpiens et des phalanges jusqu'à l'extrémité unguéale.

Sur la face des extenseurs, surtout au niveau des articulations du carpe, métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes de tous les doigts, on note des plages d'atrophies en filet plus marquées, avec une coloration de la peau légèrement cyanotique tendant sur le bleuâtre.

Aux membres inférieurs, on note des altérations semblables au niveau des genoux et des articulations métatarso-phalangiennes — présence de plages leucoatrophiques au niveau des cuisses, épaississement notable et dur de la peau des jambes, avec des pigmentations dues à la chaleur.

Les lésions des muqueuses visibles sont intéressantes, surtout des joues, lèvres, vulve, vagin, lesquelles se présentent avec une couleur rose clair et sont parcourues par des stries atrophiques claires, qui rappellent celles du lichen plan. On ne note rien au niveau de la muqueuse pharyngienne et sur la langue.

Rien à signaler du côté des ongles.

Les poils se présentent secs, clairsemés dans tous les endroits, mais surtout au cuir chevelu.

L'examen clinique général nous a révélé comme fait particulier objectif une légère exophtalmie avec intégrité de tous les mouvements

oculaires, avec une tuméfaction discrète du lobe gauche de la thyroïde, un rein mobile à droite.

Rien au cœur, aux poumons, aux viscères abdominaux. L'examen du système nerveux a montré une intégrité et une rapidité normales des réflexes pupillaires aussi bien à la lumière qu'à l'accommodation, un réflexe pharyngé vivace, de même que tous les réflexes tendineux. Réflexe oculo-cardiaque normal.

Dermographisme évident.

Toutes les sensibilités parfaitement conservées.

Le sujet est particulièrement nerveux. La plus petite émotion provoque chez elle de la rougeur de la peau avec sueurs.

Elle accuse une douleur nette de la peau et des masses musculaires sous-jacentes, une sensation continuelle de fatigue, d'asthénie, qui lui rendent pénible une promenade prolongée.

Les examens spéciaux pratiqués ont donné les résultats suivants

Urines, rien à signaler.

Wassermann, sérum négatif.

Cuti-réaction à la tuberculine humaine, positive.

Radio de selle turcique, rien.

Preuves pharmaco-dynamiques. — Injection d'un milligramme d'adrénaline n'a aucune action sur la pression maxima ou minima, ni sur le rythme cardiaque, ni sur les urines.

L'ingestion de 0 g. 60 de thyroïdine donne une réaction négative.

L'ingestion de 120 grammes de glucose donne un examen d'urines négatif.

Injection de 0 g. 07 de pilocarpine donne une réaction positive nette. Sueurs; salivation abondante et prolongée pendant douze heures, et 37°7 de température.

L'examen histologique pratiqué sur un fragment de peau prélevé à la limite d'une tache du bras et comprenant peau saine et malade a montré : Disparition au niveau de la peau malade des reliefs papillaires et union de l'épiderme au derme selon une ligne uniforme: atrophie épidermique surtout aux dépens du stratum spinosum et granulosum. Altérations des fibres collagènes de la couche papillaire et réticulaire du derme, devenue homogène dans certaines travées nettement basophiles, avec dégénérescence muqueuse évi-

dente. Altération des fibres élastiques généralement fragmentées, dans certains points en proie à une dégénérescence granuleuse avec des raies de raréfaction marquée.

Néoformation de capillaires ectasiques réunis ensemble par une gangue de tissu conjonctif distinct du tissu avoisinant.

Infiltration périvasculaire par des éléments cellulaires lymphoïdes, conjonctifs, avec de nombreuses cellules plasmatiques et quelques cellules géantes.

Telles sont, en résumé, les données principales de mon observation.

OBSERVATION XVIII.

(A. CIVATTE, *Poikilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou. Guérison. Ann. dermat. et syphil.*, VI^e série, t. 40, oct. 1923.)

M^{me} D..., 52 ans, vient nous consulter, le 15 octobre 1921, pour des lésions du visage qu'elle présente depuis neuf mois. Cette dermatose couvre toute la face; elle s'arrête en lisière du cuir chevelu; elle s'atténue au-dessous de la branche horizontale du maxillaire inférieur et paraît à peine ébauchée dans les parties hautes du cou. Elle a débuté au front et a envahi très vite le reste du visage, où elle n'épargne que les orbites, le nez et le pourtour de la bouche. Elle n'a pas été précédée, ni jamais accompagnée de prurit. La malade ressent seulement une impression de chaleur sous son éruption.

Celle-ci est constituée presque partout par une sorte de réseau érythémato-pigmenté, que dessinent des macules rouges et des macules brunes, de tailles et de contours très irréguliers, juxtaposées en travées de 1 à 2 millimètres de largeur. Les taches rouges sont souvent pourprées et semées de télangiectasies. Les taches brunes vont parfois jusqu'au noir bleuté. Le plus souvent les deux teintes se mélangent. Les aires découpées par ce réseau ont la couleur de la peau normale, ou sont nettement dépigmentées. Dans l'ensemble, le tégument paraît atrophie : il se plisse facilement et présente une surface brillante.

Par plaques, l'atrophie est plus accusée dans les réserves blanches; et celles-ci sont alors d'un blanc nacré. Ailleurs, au contraire, elle est plus marquée sur les travées érythémato-pigmentées.

Aux tempes et au front, le réseau, plus pigmenté qu'érythémateux, est à mailles assez larges; les taches blanches ont parfois les dimensions de l'ongle : elles sont très dépigmentées. L'atrophie est diffuse, elle existe sous le réseau comme sous les taches dépigmentées.

Aux pommettes, les réserves blanches ont la dimension d'une lentille. Le réseau est quelquefois en saillie; plus souvent en retrait.

Aux régions rétro-auriculaires, il y a de véritables placards d'un rouge très vif, avec très peu de réserves. L'atrophie est diffuse, comme au front. Les glandes sébacées font saillie et ponctuent de jaune les placards rouges.

Sur le haut du cou, le réseau érythémato-pigmenté est à peine indiqué. Il n'y a ni décoloration ni atrophie.

Les muqueuses sont intactes.

Il n'y a aucun trouble de santé générale.

M^{me} D... a toujours été jusqu'ici très bien portante.

Elle n'est plus réglée depuis l'âge de 46 ans.

Pas de traitement local.

Du 22 octobre 1921 au 15 février 1922, M^{me} D... prend tous les jours deux cachets de 0 g. 05 de poudre de surrénale.

Le 20 février 1922, le réseau érythémato-pigmenté a disparu. Il reste quelques macules d'aspect atrophique, légèrement dépigmentées, à peine visibles.

Du 1^{er} mars au 20 juin, le même traitement par la poudre de surrénale est repris.

Le 25 juin 1922, il n'y a plus trace de l'éruption.

OBSERVATION XIX.

(A. CIVATTE, *Ann. dermat. et syphil.*, VI^e série, t. IV, n^o 40, oct. 1923.)

Poikilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou.

Mme B..., âgée de 58 ans, vient consulter le 22 avril 1922. Toujours très bien portante, elle a conservé, malgré des préoccupations très graves et des travaux pénibles au cours de ces trois dernières années, une excellente santé jusqu'au début de juillet 1921. La mé-

nopause, survenue il y a trois ans, n'a provoqué aucun malaise sérieux.

En juillet 1921, Mme B... éprouve de la fatigue; ses digestions deviennent pénibles. L'éruption actuelle apparaît à cette époque subitement au dire de la malade, et après un ictus léger (???). Elle a persisté depuis, sans augmenter ni diminuer d'étendue. De temps en temps, elle paraît à la malade foncer davantage pendant quelques jours, pour reprendre ensuite sa teinte habituelle. Elle est accompagnée d'une sensation de chaleur assez vive, à peu près permanente.

Cette éruption est strictement localisée à la face.

En haut, elle s'arrête brusquement à la lisière du cuir chevelu. Sur les côtés et en bas, sa bordure s'estompe au devant du tragus et le long du maxillaire inférieur. Elle est surtout marquée aux pommettes; les orbites, le nez et le pourtour de la bouche sont indemnes. La limite est très nette au bord supérieur des orbites; au bord inférieur et dans les sillons nasogéniens, l'éruption s'atténue, puis disparaît par transitions insensibles.

L'ensemble du visage est d'un rouge-brun très foncé, avec des réserves blanches, rares et peu apparentes sur les joues, très nombreuses, très serrées et très visibles aux tempes et au front, où l'éruption prend un aspect nettement réticulé.

Aux pommettes, la peau est uniformément colorée en gris violacé. Elle est rapeuse : tous les orifices pilosébacés sont obstrués par un minuscule bouchon corné qui fait une saillie légère. A la pression, la coloration s'efface incomplètement, le tégument reste d'un gris bistré.

Autour de ces deux placards symétriques, foncés et rugueux, de la grandeur d'une pièce de 2 francs, qui siègent sur les pommettes, l'éruption est de teinte moins sombre, et il n'y a presque plus de saillies cornées; sur le fond d'un rouge franc, parfois purpurique et piqué de télangiectasies, se découpent quelques taches blanches lenticulaires, en retrait, où la peau reprend sa coloration normale. A la vitro-pression, il reste toujours un peu de brun autour de ces réserves.

Au front et aux tempes, les réserves sont de plus en plus nom-

breuses, de plus en plus étendues, avec des contours de plus en plus irréguliers; elles se décolorent de plus en plus jusqu'à prendre une teinte d'un blanc nacré. Ces taches d'aspect atrophique sont nettement en retrait sur les réseaux qui les découpent. Ceux-ci sont en partie rouges, en partie bruns. Les travées érythémato-pigmentées ont, quoique à un degré moindre que les taches dépigmentées, les caractères de l'atrophie : leur épiderme est luisant, aminci et frippé. Cette atrophie cependant ne va pas jusqu'à détruire les follicules pilo-sébacés; presque tous conservent leur duvet. Certains d'entre eux, aussi bien sur les aires blanches que sur les réseaux, sont obstrués par un bouchon corné assez volumineux.

Le cou ne présente aucune lésion.

A la face postérieure des deux avant-bras, il existe un piqueté rouge péripilaire, qui daterait, dit la malade, de quelques mois. Il n'y a pas la saillie des éléments du pityriasis rubra pilaire.

Le reste du tégument et les muqueuses sont indemnes.

La malade se plaint d'une fatigue très grande. La pression sanguine, mesurée avec l'appareil de Pachon, donne Mx, 13-16; Mn, 7-8.

Comme traitement local, Mme D... emploie une crème à l'ichtyol. J'ordonne deux cachets par jour de : extrait surrénal, 0,15. extrait ovarien, 0,10 de Choay.

Le 31 mai, l'aspect de l'éruption est entièrement modifié. La teinte rouge a à peu près disparu; les taches et les réseaux sont d'un brun plus ou moins foncé. Quelques réserves blanches ont apparu dans les placards des pommettes. Ceux-ci n'ont plus le piqueté kératosique qui les rendait rugueux. La malade est beaucoup moins fatiguée. L'oscillomètre marque Mx, 13-16; Mn, 7-8.

Le 7 juillet, la teinte brune a considérablement pâli. Sur les tempes, les pommettes et les joues, la coloration pourrait passer pour normale si la malade ne disait qu'elle avait autrefois le teint un peu moins foncé. Il n'y a plus ni taches, ni réseau. Par contre, au front, l'aspect réticulé persiste; mais le réseau est aujourd'hui de la même teinte quasi normale que les joues, et les réserves sont toutes d'un blanc nacré. Malgré leur dépigmentation absolue, l'atrophie y est moindre que par le passé. Presque tous les bouchons cornés folliculaires ont disparu.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE.

Deux biopsies ont été faites sur chacune de ces trois malades : à la région rétro-auriculaire chez la première; à la tempe chez la seconde; à la tempe et à la joue chez la troisième. J'ai pu étudier dans les trois cas les lésions à chacune des phases de leur évolution. Tous ces examens concordent absolument, sauf deux lésions surajoutées que présentait seule la malade de l'observation III, lésions sans rapports avec sa dermatose : d'une part, de minuscules dilatations de quelques tubes sudorifères, microscopiques hidrocystomes, et, d'autre part, la transformation du collagène en collastine habituelle au visage chez les sujets de l'âge de cette malade.

Les lésions à retenir sont indentiques dans les trois cas. Elles diffèrent suivant qu'on examine une tache érythémato-pigmentée infiltrée ou une macule d'aspect atrophique.

1° *Tache érythémato-pigmentée infiltrée.* — L'épiderme ne présente que fort peu d'altérations. Il y a parfois (Obs. III) de l'hyperkératose, marquée surtout par la présence d'un bouchon corné dans les infundibula pilaires. Le corps muqueux est normal, la germinative présente seulement çà et là quelque cellules claires et gonflées qu'on pourrait croire au début d'une karyokinèse, mais dont le noyau reste au repos. Ces cellules claires sont parfois séparées de leurs voisines par un ou deux lymphocytes.

Le corps papillaire conserve ses papilles et ses crêtes dermiques. Au-dessous des cellules basales altérées, il y a parfois une sorte de cavité sur laquelle il y aura lieu de revenir. La lésion la plus évidente et la plus constante est une infiltration diffuse et peu dense de lymphocytes et de fibroblastes. Au milieu se trouvent des amas considérables de chromatophores bourrés de mélanine, indice de troubles pigmentaires déjà importants. Le réseau élastique est singulièrement réduit.

Dans le chorion, on voit au voisinage des follicules pilo-sébacés des nodules lymphoïdes plus ou moins volumineux, profondément situés et loin de l'épiderme. Ils sont constitués par des amas de lymphocytes et de cellules mononucléées dans un réticulum délicat, semblable à celui du tissu adénoïde. C'est de l'abondance et du volume

de ces nodules beaucoup plus que de l'infiltration du corps papillaire que dépend le plus ou moins de saillie de la lésion. Les faisceaux conjonctifs et le réseau élastique sont intacts en dehors de ces amas lymphoïdes.

2° *Macules d'apparence atrophique.* — Dans l'ensemble, le tégument a perdu jusqu'à un tiers de son épaisseur totale. Cette atrophie porte non pas sur les couches profondes, dont la structure reste normale, mais sur les couches superficielles.

L'épiderme est réduit pour sa part à la moitié de son épaisseur. La couche cornée et la granuleuse sont intactes, mais le corps muqueux est fortement aminci, et de la germinative, il ne demeure que quelques îlots.

Du corps papillaire, il ne reste plus ni papilles, ni crêtes dermiques. On retrouve, comme dans la lésion de début, des infiltrats peu denses, mais en moins grande quantité. Les chromatophores y sont aussi moins nombreux. Il y a encore cependant des amas importants : la tache pigmentaire survit à la tache érythémateuse. Enfin, à la limite de l'épiderme et du derme, on voit de nombreux blocs hyalins, colorés en jaune par le Van Gieson, en rose par l'éosine, quelquefois en brun par l'orcéine acide. Les plus volumineux sont de la dimension des cellules malpighiennes, et parfois plus grands. Ils sont très souvent groupés en amas et siègent toujours en plein corps papillaire. Il en existe de beaucoup plus petits, un peu plus près de l'épiderme et, parfois, jusque dans les couches inférieures du corps muqueux, entre les cellules épithéliales.

Le réseau élastique a disparu entièrement.

Le chorion proprement dit est intact et conserve ses trousseaux fibreux et ses fibres élastiques.

Ni dans les macules atrophiques, ni dans les taches infiltrées, les annexes de l'épiderme ne présentent aucune lésion (sauf les hydrocystomes de l'observation III). La chute et le remplacement des duvets se font comme à l'ordinaire dans les régions légèrement enflammées : des débris de follicules sous forme de pseudocellules géantes et des poils de remplacement en témoignent.

OBSERVATION XX.

(D^r F. ZEISLER, *Arch. of Derm. and Syphil.*, janv. 1923, p. 134.)

Une femme de 42 ans a présenté une maladie qui a commencé à l'âge de 12 ans, qui a persisté pendant trente ans. Elle a été mariée à 20 ans, mais n'eut pas d'enfants. L'éruption de la peau ne causait pas de gêne, sauf des sensations de sécheresse ou de froid quand le temps était frais. Santé générale bonne.

Un an avant, elle a été examinée par un endocrinologiste et a reçu de l'extrait thyroïdien, sans amélioration.

Un traitement local, consistant surtout en pommades, n'a pas donné de résultat. La malade n'a été vue par le Docteur Zeisler qu'une fois, et il n'y a pas eu d'examen de laboratoire.

L'examen montrait que depuis le bas du cou, le corps et les extrémités étaient continuellement envahis par une éruption qui consistait en un filet de télangiectasies rouge pourpre, disposées en circonvolutions, et qui devenaient bleues à la pression de la peau, montrant une atrophie réticulaire avec une perte apparente du tissu élastique. Il existait une desquamation légère. Les parties inférieures des bras et des jambes étaient plus congestionnées, avec certainement de la stase vasculaire. Rien aux muqueuses et aux ongles.

La figure était légèrement sèche et écailleuse. L'affection montrait une ressemblance marquée avec les brûlures par rayons X.

OBSERVATION XXI.

(D^r WHITEHOUSE, *Arch. of Derm. and Syphil.*, 1923, p. 134.)

Poikilodermie atrophiante vasculaire.

Une femme U... (S.), bohémienne, femme de ménage, dont le père et la mère, deux frères et six sœurs étaient en bonne santé, n'avait jamais eu aucune maladie.

Réglée à 12 ans. Régulièrement. Toutes les trois semaines. Mariée à 24 ans. Jamais de grossesse.

Son état actuel a débuté, il y a treize ans, sur la surface anté-

rière de l'épaule droite, comme une petite plaque de 5 centimètres de diamètre. D'après la description de la malade, cela ressemblait à du mycosis fongoïde. Quelques mois après la lésion grandit, montrant quelques réticulations télangiectasiées et des aires d'atrophie ressemblant à des brûlures par rayons X.

Huit ans plus tard, d'autres lésions similaires apparurent sur la poitrine, le ventre et le dos, suivant un même processus que la lésion primitive de l'épaule, avec une atrophie, une pigmentation, une réticulation et des télangiectasies beaucoup plus marquées. L'affection couvrait la plus grande partie de la poitrine, de l'abdomen et du dos à l'exception d'une surface de 5 centimètres de diamètre autour des seins et une petite surface autour du nombril, qui était normale.

Il y avait deux aires sur le dos, au niveau des omoplates, de la taille d'une main environ, qui étaient rouges et squameuses et montraient plus de télangiectasies et d'atrophie qu'aucun autre endroit de la surface du corps. La réticulation n'était pas nette. Les surfaces les plus typiques sur la surface antérieure du corps étaient au-dessus et au-dessous des seins et avaient environ la superficie de la paume de la main.

L'atrophie, les télangiectasies et la réticulation étaient là très nettes.

La malade avait eu une ulcération de 5 centimètres de large sur 7 de long sur la partie droite du cou, pendant les trois dernières années. L'ulcère avait une base lisse et peu profonde, des bords minces, non indurés, et guérit avec une pommade à l'ichtyol.

Il y a environ un an, des lésions survinrent sur les bras et les jambes, qui ressemblaient à du mycosis. Celles-là devinrent rouges et indurées, et en peu de jours s'effacèrent, laissant une pigmentation, et revinrent à de courts intervalles.

La face et les muqueuses n'avaient rien, ainsi que la paume des mains et la plante des pieds. Il y avait des sensations de brûlures et de douleurs, surtout sur les grands placards.

La malade était en bon état général (1 m. 72 de haut), pesait 63 kg. 500. Par moments, elle semblait plus ou moins déprimée.

Elle disait que dix ans avant, à Budapest, toutes les plaques avaient disparu pendant deux semaines après usage de certaines gouttes.

Biopsie. — Il y avait une acanthose marquée avec prolongation papillaire du derme, s'étendant presque jusqu'à la couche cornée qui montrait des points vasculaires augmentés avec quelques cellules rondes d'infiltration, qui étaient aussi présentes dans le derme superficiel.

Il y avait un peu de pigment dans ces régions. Le « stratum granulosum » était proéminent et il y avait un peu de kératose avec de l'hyperkératose légère. Si cela avait été du mycosis fongoïde, le processus en était à un degré avant l'amincissement de l'épiderme dû à la pression.

Les rayons X montraient une poitrine et un corps pituitaire normaux. L'analyse d'urine et du sang ne montraient rien d'anormal. L'analyse chimique du sang montra 100 milligrammes de glucose par 100 cc. de sang; 0 mg. 47 de créatine; 4,3 d'acide urique et 7 milligrammes d'urée.

La malade resta à l'hôpital treize semaines et partit le 19 août 1922. Elle avait reçu un traitement aux rayons X, chaque quinzaine, appliqué sur le dos et le cou, mais sans aucun effet. Il y avait eu ainsi 4 applications.

OBSERVATION XXII.

(MM. MILIAN et PÉRIN, *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil.*,
mars 1925, p. 114.)

Poikilodermie érythémato-atrophiante.

La nommée D... (Fernande), âgée de 32 ans, cuisinière, vient nous consulter le 10 février 1925 pour une rougeur de la face déjà ancienne et qui vient de se compliquer de lésions analogues des bras depuis cinq semaines.

Le visage est rouge en totalité, d'un rouge brique qui descend jusque sur le cou. La pointe du nez et la lèvre inférieure sont à peu près indemnes. Cette rougeur s'accompagne d'une pigmentation café

au lait assez irrégulière en taches elles-mêmes irrégulières, distinctes les unes des autres et ne faisant pas une nappe uniforme. Il existe une desquamation furfuracée peu abondante et, enfin, en certains endroits, surtout aux tempes et aux joues, la peau s'amincit et a une tendance atrophique notable. Aux avant-bras, la rougeur est plus vive, moins foncée, occupe la totalité de l'avant-bras et le dos des mains. La nappe y est à peu près continue. Mais auprès du coude, l'érythème forme des taches ovalaires de 2 centimètres sur 5 millimètres environ, orientées perpendiculairement à l'axe du membre, leur fond est pigmenté et il existe sur elles un plissement analogue à celui des vergetures.

Cette érythrose s'accompagne de phénomènes fonctionnels très notables; au visage il existe des picotements aujourd'hui modérés mais qui, trois semaines auparavant, empêchaient le sommeil; aux avant-bras, le prurit est intense et la malade se gratte sans cesse; on ne constate aucune autre éruption sur le reste du corps. La peau, au niveau des plaques rouges, a des variations très nettes de température, il y a de temps en temps des poussées de chaleur au visage, qui se manifestent non seulement par des sensations subjectives du sujet, mais encore au toucher et par la température locale; les oreilles sont le plus généralement très rouges et chaudes. Le 19 février, nous trouvons 36°8 de température locale à la joue gauche, alors que le sein, qui était recouvert d'un vêtement de laine qu'on venait de retirer pour faire cette épreuve, donnait 36°6 et que la main, exposée à l'air comme le visage, donnait seulement 32°2. Le 24 février, la température locale était de 34°9 sur la joue gauche, 35°2 sur la joue droite. Ces constatations nous montrent la grande importance des phénomènes vaso-moteurs dans la genèse de cet érythrose, qui nous apparaît dès lors comme une congestion active à laquelle certainement le sympathique cervical n'est pas étranger. Il est à noter, d'ailleurs, que cette femme présente un corps thyroïde augmenté de volume sans que la malade présente d'ailleurs de signe de la maladie de Basedow; le pouls est à 80 sur la malade debout: il n'y a pas de tremblements des extrémités, pas de troubles oculaires, mais la malade est très nerveuse, pleure facilement, est sujette à des colères, à des moments de désespoirs

occasionnés, il est vrai, par son état de santé. Cette malade a de l'insomnie, elle s'endort difficilement, dort mal, se réveille fréquemment la nuit, et peut-être son corps thyroïde est-il en cause dans la production de ces symptômes, car l'insomnie est fréquente au cours de cette maladie. Il faut faire remarquer, d'autre part, que cette malade, cuisinière, est sujette à des cauchemars avec zoopsie et qu'un certain degré d'éthylisme est peut-être une autre cause de cette insomnie. Il y a du tremblement de la langue.

Il y a des troubles digestifs notables : digestions difficiles, douleurs dans la région stomacale après les repas, constipation. La malade est allée consulter à l'Hôtel-Dieu, en janvier, pour ces troubles; une radioscopie a montré l'estomac descendu, et l'on a conseillé à cette malade un régime et le port d'une ceinture. Elle se trouve mieux depuis.

La rate est normale, le foie également. Il y a de petits ganglions épitrochléens, cervicaux et inguinaux; il n'y a pas de pigmentation de la bouche; le cœur est normal ainsi que le poumon; les réflexes rotuliens, achilléens, radiaux, olécraniens, sont très vifs; les pupilles sont normales, ainsi que les réflexes lumineux et d'accommodation; les urines ne renferment ni sucre ni albumine; la malade est régulièrement réglée. L'examen du sang donne :

Globules rouges, 4.600.000;

Globules blancs, 8.000;

Neutrophiles, 70;

Eosinophiles, 2;

Lymphocytes, 13;

Grands mononucléaires, 15;

Hémoglobine, 90 (Talquist).

La réaction de Wassermann est négative. Il y a de temps en temps à la face des poussées congestives avec chaleur qui durent une quinzaine de jours, et c'est à la suite de ces poussées que la pigmentation apparaît. Après chaque repas, d'ailleurs, la figure devient rouge écarlate, brûlante, et ces phénomènes désagréables durent environ deux heures.

La tension artérielle est de 12,7 au Pachon. L'administration

intraveineuse de 1/10^e de milligramme d'adrénaline provoque une leuco-réaction légère avec tremblements, mais sans augmentation considérable de la tension, celle-ci s'élevant seulement à 15,5 et 10, pour redescendre dix minutes après à 13,7-5. Le pouls a passé à 88 au moment de l'injection, il est retombé à 64 dix minutes après. Ces constatations semblent bien indiquer que la malade a un certain degré d'insuffisance surrénale, car réellement ici les suites de l'injection intraveineuse d'adrénaline n'ont pas été très caractéristiques.

Cette malade a eu la grippe au début de janvier, c'est à la suite de celle-ci que les éléments de l'avant-bras sont apparus. A cette occasion, la malade aurait perdu 5 kilos.

Cette femme est mariée depuis deux ans. Son mari est bien portant, elle a une fille d'un an bien portante, elle n'a pas eu de fausse couche. D... (Fernande) aurait eu une pleurésie droite en avril 1924, elle est originaire du Loir-et-Cher et est à Paris depuis deux ans. Son père est bien portant; sa mère est morte, à 50 ans, d'ulcère de l'estomac, celle-ci a eu deux fausses couches et trois autres enfants, bien portants.

Une biopsie, qui a porté sur l'avant-bras droit, sera publiée ultérieurement.

OBSERVATION XXIII.

(C. RASCH, *British Journal of Dermat.*, London, nov. 1925, p. 477.)

Poikilodermie atrophiante vasculaire.

Cette observation concerne un maître d'école de Fyen, âgé de 61 ans, qui fut admis à l'Hôpital Rigshosp par les soins du Professeur Schalemose, à qui je dois l'autorisation de publier ces notes, pour un carcinome du rectum.

En plus du trouble intestinal, il avait une affection de la peau qui commença à la face, comme un eczéma léger, à l'époque où il faisait son service militaire, il y a trente-huit ans. Depuis cette époque, cette éruption persiste sur sa figure quoique, pendant les premières années, ce n'était présent qu'en été, pour disparaître en automne.

Pendant les douze dernières années, l'affection a été permanente. Les lésions du corps apparurent ultérieurement, il y a environ vingt ans, et se sont étendues lentement, cependant que leur caractère a changé quelque peu sous l'influence d'un traitement par les rayons X.

Le père du malade vit encore : Il est âgé de 87 ans et jouit d'une bonne santé. Sa mère est morte : cause inconnue. Une de ses sœurs est morte d'une affection de la poitrine. Il a quatre enfants, dont trois sont bien portants, et l'autre a eu une paralysie infantile. Sauf sa maladie de peau, il a toujours été en bonne santé, jusqu'au moment où les signes abdominaux commencèrent, il y a environ un an. Il a actuellement un large carcinome du rectum, inopérable.

Il n'a jamais eu aucun phénomène pulmonaire et sa force a été excellente jusqu'à ces tout derniers temps. Mais depuis il devient pâle et faible.

L'affection cutanée l'a ennuyé beaucoup par ses brûlures, piqures et par son prurit et, par-dessus tout, est très squameuse. Jusqu'à ce qu'il tienne continuellement sa peau souple par des applications d'huile, il y avait toujours sur son corps un revêtement dur de fines écailles de peau.

Je vis le patient pour la première fois il y a cinq ans. A cette époque, la maladie cutanée avait les mêmes caractéristiques que maintenant. Le seul changement survenu à l'affection est l'extension lente sur le corps, et, en même temps, elle a changé un peu d'aspect, en ceci que les aires rouges sont devenues plus petites, alors que les aires atrophiques ont augmenté de volume. Ce changement peut être dû au traitement par les rayons X employé pendant cette période, traitement sous l'influence duquel les symptômes subjectifs ont retrecédé.

Le malade est pâle, maigre. A l'examen, on ne trouve rien d'anormal, quant aux organes internes, en dehors de la tumeur du rectum. Hémoglobine : 60 p. 100. On n'observe pas d'atrophie musculaire et, jusqu'à une époque récente, sa force a été bonne.

Sur la face, les lésions cutanées sont distribuées sur les deux joues et le menton comme des ponctuations étroitement groupées ou des infiltrations de taches rouges, entre lesquelles sont des aires

atrophiques plus ou moins larges. On ne trouve que quelques traces de desquamation, la plus grande partie ayant été enlevée par l'huile.

Sur les oreilles, sont de petites plaques rouges et squameuses montrant une atrophie légère et de la contraction, comme dans le lupus érythémateux.

Sur le cou et le cuir chevelu, sont des lésions rouges striées et légèrement infiltrées, couvertes par des squames.

Sur la première phalange des 4^e et 5^e doigts de la main droite et sur le petit doigt gauche, sur la face dorsale, sont des lésions rouges, écailleuses, de la taille d'un quart de penny, et ressemblant aux lésions d'un lupus érythémateux.

Sur le corps, sont de larges plaques modifiées, envahissant à peu près tout le dos, depuis la partie inférieure des omoplates jusqu'à une ligne transversale au niveau de la région sacrée. De cet endroit, l'affection s'étend sur les flancs, pour envahir de là tout l'abdomen, d'où il y a extension vers la région des hanches.

Les régions supérieures de la poitrine et de la région cardiaque sont libres.

La lésion consiste en un mélange varié et mixte de lésions érythémateuses, infiltrées de nombreuses télangiectasies de forme variée, mélangées avec des ronds atrophiques de dimensions variables.

Ici comme à la face, les squames ont été enlevées par le malade avec de l'huile.

Sur le palais est une plaque de leucoplasie plus large qu'une pièce de 1 shilling, à surface grisâtre.

L'interprétation de ce cas n'offre pas peu de difficultés, et celles-ci sont augmentées par ce fait que l'on ne se trouve pas en face de lésions naturelles, puisque le malade a toujours enlevé les squames par des onctions huileuses, afin de se débarrasser des sensations désagréables qu'il éprouvait quand elles demeuraient sur la peau.

Quand on voit le cas pour la première fois, on a l'impression d'une dermatose étendue due aux rayons X, mais on doit rapidement laisser ce diagnostic de côté quand on voit des photos des lésions cinq ans auparavant, prises à une époque où le malade n'avait pas encore été exposé aux rayons X.

On doit alors porter le diagnostic de poikilodermie atrophique vasculaire de Jacobi.

Mon cas correspond, à un certain degré, à ce titre. Il est multicolore, atrophique, et couvert de vaisseaux dilatés. Il a aussi un des signes de cette maladie, à savoir la leucoplasie dans la bouche.

OBSÉRVATION XXIV.

(MM. LOUSTE, THIBAUT, CAILLIAU, *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil.*, 1923, p. 48.)

Lésion érythémato-pigmentaire atrophique : de type aréolaire sur le visage et le cou; de type maculeux sur la nuque et les avant-bras (poikilodermie).

M^{me} F... (Mathilde), âgée de 61 ans, professeur de musique, a aperçu, en 1914, une tache noirâtre sur la région parotidienne droite. Puis toute la région cervicale prit une teinte grisaille, brouillée, qui s'accrut particulièrement en 1921 sous l'influence d'émotions fortes, provoquées par la perte successive d'un mari et d'une belle-fille.

Un médecin fut consulté à cette date, qui prescrivit des cachets de poudre surrénale et de poudre d'ovaire; cette thérapeutique suivie pendant deux mois ne donna aucun résultat.

M^{me} F... fut alors examinée par le Docteur Marcel Pinard, à la consultation de l'Hôpital Boucicaut. Ce dernier conseilla des injections intramusculaires « rouges et blanches »; il s'agit évidemment de sels de bismuth, qui, d'ailleurs, furent assez mal supportés; ils déterminèrent des réactions locales assez douloureuses, et la dernière piqûre s'accompagna d'une forte réaction générale, ce qui déterminait la malade à abandonner le traitement.

Elle se négligea ensuite pendant plusieurs années, mais, depuis deux mois, il y a une extension brusque de la lésion sur les régions massétéline et temporale.

Actuellement, l'attention est de suite attirée par une vaste lésion aréolaire pigmentée occupant le cou, les parties latérales du visage et tendant à envahir le front.

Les mailles de ce réseau sont formées par des bandes sinueuses,

larges de quelques millimètres, gris noirâtre, légèrement érythéma-teuses en certains points.

Dans l'intérieur des mailles la peau paraît à peu près normale, mais un examen minutieux la montre légèrement atrophiée, notamment sur la région malaire droite, où il existe quatre à cinq points blanchâtres d'aspect cicatriciel.

C'est au centre, sur la région sous-maxillaire et massétérine, que le réseau pigmenté atteint son maximum de netteté; à la périphérie, au contraire, il s'efface progressivement et est remplacé par un semis de taches noirâtres de dimensions variables, le plus souvent à peine lenticulaires : c'est ce que l'on constate en particulier sur la nuque et sur les avant-bras. Ici l'éruption est tellement discrète qu'elle n'a jamais été remarquée par le sujet.

Sur toutes les régions atteintes existe un fin duvet; sur l'abdomen, une verrue sénile et quelques taches rubis sont à signaler.

Les muqueuses sont normales, notamment la muqueuse buccale, qui ne présente aucune pigmentation.

L'examen général de la malade est négatif; tous les appareils fonctionnent normalement; le pouls bat à 80, la tension artérielle est de 13,9 à l'oscillomètre de Pachon; les urines ne contiennent ni albumine, ni sucre.

Les réflexes tendineux et pupillaires sont normaux; la pression des globes oculaires montre un réflexe oculo-cardiaque positif; le pouls passe de 74 à 58.

Dans les antécédents, on trouve : une maladie grave à 8 ans, étiquetée méningite, une fausse couche de deux jumeaux en 1887, à 22 ans, et, à trois reprises, des retards de règles que l'on ne peut pas affirmer être des fausses couches. La ménopause s'établit à 47 ans, et la disparition des règles s'est passée sans aucun trouble.

Nous devons mentionner un long séjour de dix-neuf ans en Algérie, à Oran, mais aucune maladie ne fut contractée : ni paludisme, ni dysenterie.

Examen de laboratoire. — Les réactions de Bordet-Wassermann et de Hecht pratiquées à Boucicaut et dans notre service sont négatives.

Une biopsie a permis de faire les constatations microscopiques suivantes :

Une biopsie a été pratiquée au niveau de la région cervicale droite intéressant à la fois une tache érythémato-pigmentée et une macule d'apparence atrophique.

L'épiderme est très réduit; il est recouvert d'une couche de kératine épaisse, surtout au niveau des infundibuli-pilaires. La granuleuse ne comporte qu'une seule assise. Le corps muqueux, d'épaisseur variable, ne compte souvent que deux ou trois assises de cellules dépourvues d'exoplasme, bousculées, non réparties en rangées linéaires, méconnaissables et souvent aplaties. On note l'absence de bourgeons interpapillaires et de papilles. Les lésions les plus importantes siègent dans une zone qui comprend l'assise germinative de l'épiderme et la région papillaire du derme.

A ce niveau, l'épiderme est notablement aminci, même dans les lésions plus récentes : la couche des cellules germinatives manque souvent ou n'est représentée que par des cellules vacuolisées, entourées de leucocytes, ou par des éléments hyalins plus ou moins détachés du corps muqueux. Dans les lésions plus anciennes, l'épiderme est linéaire, composé de quelques cellules aplaties, dépourvu de basale ou conservant encore quelques cellules germinatives étirées ou vacuolisées, paraissant prêtes à se détacher, avec des corps hyalins intercalés.

A l'union de l'épiderme et du derme s'observent parfois de petites cavités arrondies ou aplaties dont la lumière est occupée par des cellules altérées, par des leucocytes, des cellules chargées de pigment, des corps hyalins. Ceux-ci sont ovales ou arrondis, ils prennent une teinte rose uniforme à l'éosine: leurs dimensions sont variables et peuvent dépasser celles des cellules filamenteuses; ils ressemblent aux éléments analogues décrits par Petges et Cléjat dans certaines sclérodermies.

Dans les lésions récentes, le derme est le siège d'un infiltrat cellulaire nodulaire limité à la région papillaire, et composé de mononucléaires, de jeunes cellules conjonctives distribuées dans un tissu conjonctif acidophile et d'aspect dégénératif. Au sein de ce tissu on distingue le plus souvent de nombreux chromatophores chargés de pigment, des grains pigmentaires extracellulaires et des corpuscules hyalins. Dans les lésions plus anciennes, les infiltrats lymphoïdes

du derme ont fait place à des cellules conjonctives; les chromatophores tatoués de pigment, le pigment libre et les corps hyalins s'y retrouvent en abondance variable. Après l'imprégnation argentique, suivant le procédé de Masson, on constate que la résille langerhansienne est intensément dessinée par les fines poussières pigmentaires qui suivent les prolongements rameux des cellules. Les zones les plus récemment lésées sont pourvues d'un réseau tropho-mélanique très important; il semble plus réduit, mais persiste cependant au niveau des macules atrophiques plus anciennes.

L'importance du pigment déplacé dans le derme varie dans les mêmes proportions; il s'y rencontre sous un aspect plus grossier, en mottes extracellulaires ou inclus dans des chromatophores.

Les étages moyen et inférieur du derme paraissent intacts : les glandes sont conservées, les vaisseaux indemnes; le tissu conjonctif n'est pas modifié, le tissu élastique disparu dans la région papillaire est conservé dans les zones sous-jacentes.

En somme, les modifications du pigment et l'atrophie intense du tégument sont les lésions primordiales de l'affection. Mais ces deux processus sont-ils simultanés ou consécutifs ? L'un n'est-il pas la conséquence de l'autre ? Le problème est d'autant plus complexe que l'hyperpigmentation persiste dans l'épiderme des macules très atrophiques.

Il semble vraisemblable que les modifications profondes de la résille langerhansienne, qui, indépendamment de son rôle pigmentogène, influe d'une façon si importante dans le trophisme de la peau, doit jouer un rôle de premier ordre dans les lésions observées.

Quoi qu'il en soit, ces lésions semblent révéler un trouble profond du sympathique.

OBSERVATION XXV.

(H.-W. BARBER, *A case of reticulated pigmentary poikiloderma of the neck and face*, *Royal Society of Medicine*, May 1926; *British Journal of Derm.*, 1926, p. 393.)

Ms. B... M., 32 ans, a remarqué l'année dernière l'apparition graduelle sur sa face d'une éruption dont elle est incapable de faire la description.

Elle ne peut avec exactitude en fixer l'apparition, mais spécifie qu'elle est apparue symétriquement sur les deux côtés de la face environ au même moment, mais cependant plus marqués sur le côté droit.

Santé générale bonne, sauf quelques mauvaises digestions avec flatulence.

Trois enfants bien portants, le plus jeune âgé de six ans.

Régulièrement et normalement réglée.

Un examen physique ne révélait aucune lésion organique.

La pression sanguine était de « 130 systolic », « 75 diastolic ».

Toucher vaginal : Rien d'anormal dans les organes pelviens.

L'éruption siégeait uniquement sur la face et était symétriquement située sur chaque côté, étant plus marquée à droite. Elle occupait une aire au niveau des oreilles, s'étendant jusqu'à la partie externe des paupières, plus bas jusqu'au niveau de la bouche et en haut sur le front. Sa morphologie était complexe et ses caractéristiques avaient été décrites par Civatte ainsi qu'il suit :

« Une érythrodermie pigmentaire et atrophique se disposant en filets. Une éruption symétrique et localisée pratiquement limitée à la face et au cou, une évolution plus ou moins indéfinie; cette dermatose se voit chez les femmes à l'âge environ de la ménopause. »

A un examen détaillé de l'éruption, comme on le voit chez ce malade, on constate du côté droit de la face une large tache, légèrement infiltrée, érythémateuse et pigmentée avec des bords irréguliers, située au niveau de la région malaire et des tempes.

La couleur de cette tache était composite, étant d'un rouge brun

foncé, étant donné la fusion du brun de la pigmentation et du rouge de l'érythème.

A la surface étaient de petites écailles blanches relativement adhérentes, et la vitropression montrait un réseau de fines téléangiectasies.

A mesure que la tache s'étendait vers le front, la couleur changeait.

L'érythème devenait plus pâle, alors que la coloration brune prédominait. Il y avait aussi une plaque brune irrégulière, juste en face de l'oreille séparée de la plaque principale par une peau blanche, légèrement atrophique, marquée de petits points de pigmentation brune dont quelques-uns semblaient correspondre aux follicules.

Juste en face du lobe de l'oreille, on voyait une aire d'atrophie superficielle qui était dépigmentée et se montrait par contraste blanche, en comparaison avec la peau normale située au-dessous et l'éruption au-dessus.

Histo-pathologie. — En face de la description très complète de Civate de l'histo-pathologie de cette affection, il n'était pas très utile de faire une biopsie dans ce cas.

OBSERVATION XXVI.

(Dr WERTHEIMER, Pittsburg Derm. Soc., *Arch. of Derm. and Syphil.*, 1926.)

Poikilodermie atrophiante vasculaire.

B... (L.), sexe masculin, 43 ans, Russe de naissance, a présenté une éruption généralisée rouge, squameuse, atrophique et pigmentée.

Sur les extrémités inférieures où l'éruption était le plus prononcée, des cuisses aux pieds, il y avait une surface pratiquement continue, comprenant tout le tour des extrémités, qui montrait de la rougeur des ectasies, un état plissé de la peau, une desquamation marquée, cette dernière étant plus marquée aux jambes, semblable à de l'ichtyose.

Dans l'ensemble, le tableau ressemblait à une radio-dermite. Le cou, les extrémités supérieures et l'abdomen montraient des taches

de taille et forme différentes, la partie inférieure de l'abdomen étant complètement pigmentée.

Sur le dos et les fesses, même chose, les taches les plus récentes étant brunâtres, sans état squameux ni ectasies. Il n'existait d'infiltration d'aucune des lésions et il y avait par moment un prurit intense.

Les ganglions étaient partout augmentés de volume. Cuir chevelu squameux, les cheveux avaient perdu leur brillant.

L'examen physique, l'examen chimique du sang, la numération globulaire, la réaction de Wassermann et l'analyse d'urine donnent des résultats négatifs.

La biopsie ne donne aucune image bien définie.

La maladie a commencé il y a sept ans sur la jambe droite par une petite masse de la taille d'un dollar en argent, devenant rouge petit à petit.

L'affection s'étendit au reste du corps, le tronc étant envahi seulement durant les quatre dernières années.

Le malade dit qu'il y a toujours une amélioration à cette époque, la desquamation devenant très légère.

Note. — La description précédente est celle du malade à une première visite; ultérieurement, il y a eu des périodes où l'affection était à prédominance rouge ou brune. A d'autres moments, la desquamation était moins accentuée.

Au moment de la présentation, sur les régions deltoïdiennes, le cou et les avant-bras il existait des papules eczématiformes.

La face et le front montrent actuellement des petits coins de rougeur et de desquamation.

OBSERVATION XXVII.

(A. FUSH, *Dermatol. Zeitsch.*, 1926, t. XLVIII, p. 34.)

Sur la Poikilodermie (Ueber Poikilodermia).

Deux observations où le tableau clinique (marbrure réticulée de la peau, taches pigmentaires, rougeur avec télangiectasies et hémorragies capillaires, desquamation fine, saillies folliculaires ou

périfolliculaires brunes, atrophie modérée par places) offre la plus grande analogie avec la maladie de Jacobi. Etiologie et pathogénie inconnues.

Pour Fush, le terme de poïkilodermie tout court doit être maintenu, et cette affection distinguée de la « Dermatitis atrophicans chronica idiopathica », et des autres atrophies cutanées car l'atrophie n'est ni constante ni caractéristique; la bigarrure du tégument l'est au contraire. Fush insiste aussi sur la ressemblance profonde avec les séquelles de radiodermes.

OBSERVATION XXVIII.

(LORTAT-JACOB et LEGRAIN, *Bull. Soc. franç. de dermat. et syphil.* 1926, p. 470.)

Un cas de poïkilodermie atrophiante réticulaire de la face et du cou.

Le malade que nous présentons aujourd'hui à la Société en tant que dermatose rare est un cas non discutable de poïkilodermie atrophiante réticulaire de la face et du cou, aussi n'insisterons-nous pas sur les symptômes classiques qu'elle présente : pigmentation surtout sous forme de taches ou de nappes au niveau du front et des joues, au contraire, aspect réticulaire du niveau du cou. Cette pigmentation est le symptôme majeur, mais on distingue parfaitement par places des lésions érythémateuses et des zones atrophiques surtout marquées au niveau du cou.

L'histologie confirme absolument la clinique : infiltration lymphocytaire dans le derme, distribution irrégulière du pigment, atrophie très nette. Par contre, nous n'avons pas retrouvé les vacuoles habituellement décrites dans les couches supérieures du corps papillaire.

Un seul point nous paraît particulièrement à signaler chez cette malade : l'unilatéralité des lésions. Alors que la poïkilodermie est une affection symétrique habituellement, celle-ci prédomine d'une façon nette chez notre malade du côté droit de la face du cou.

L'examen complet de notre malade ne nous a malheureusement

pas éclairé sur l'origine de cette étrange affection. Il s'agit en effet d'une femme de 70 ans sans aucune tare apparente. Atteinte de glycosurie passagère il y a 16 ans, nous n'en trouvons aucune trace actuellement.

Le dosage de la cholestérine et du sucre dans le sang est normal, la réaction de Wassermann négative.

Pas d'intoxication à signaler, permettant d'invoquer une sensibilité particulière à la lumière, notre malade vivant à la campagne et travaillant dans un bureau.

La maladie est apparue il y a trois ou quatre mois, au dire de la malade, et paraît maintenant en voie de stabilisation.

Nous l'avons maintenant soumise au traitement par les extraits ovariens et comptons y joindre des extraits surrénaux.

OBSERVATION XXIX.

(D^r WERTEIM, *Arch. f. Derm. u. Syphil.*, 1926.)

Résultat de l'autopsie d'une poikilodermie atrophiante vasculaire probable.

Malade mort de cancer du pancréas à l'Hôpital israélite de Vienne, 67 ans.

Augmentation du corps thyroïde. Atrophie de la musculature des jambes. Les modifications de la peau qui existaient depuis vingt ans sans gêner le malade étaient localisées sur les surfaces d'extension de l'avant-bras, de la jambe, sur les genoux et les pieds. Elles consistaient en atrophie réticulée ou striée avec télangiectasies, de petits nodules folliculaires, et légèrement desquamants, d'hémorragies et de pigmentation.

Au point de vue histologique, les taches présentaient l'image d'une atrophie intense, avec amincissement de l'épiderme qui n'avait plus de papilles; atrophie qui s'étendait à tel point qu'il n'y avait plus qu'une seule couche basale cylindrique, raréfaction du tissu collagène, de graves modifications de dégénérescence de la couche élastique et également sur les vaisseaux. Il y avait en outre un élargissement des capillaires sub et prépapillaires,

Nous avons donc affaire à une maladie peu ordinaire et qu'on a de la difficulté à classer dans des types connus.

Mais si nous considérons les symptômes cardinaux, ils présentent, malgré quelques divergences, une concordance très grande avec ceux de la poikilodermie atrophiante vasculaire (Jacobi).

Autopsie. — Montrait, entre autres lésions, une modification de l'hypophyse dont l'examen histologique montrait une atrophie du lobe antérieur. On peut donc se demander s'il n'existe pas une relation entre les modifications hypophysaires et cette maladie.

OBSERVATION XXX.

(Von Dr H. MIERZECKI, *Ein fall von poikilodermia atrophicans vascularis (Jacobi) mit Tödliche ausgang*, Arch. f. Derm. u. Syphil. 1926.)

M. X..., 43 ans. Ouvrier des chemins de fer. Pas d'antécédents vénériens. Dit que, il y a trente ans, il a eu une maladie de peau située aux genoux et aux coudes et guérie par des pommades et des cachets.

Quelques années après, taches rougeâtres et brunâtres, ni prurigineuses ni desquamantes, qui augmentent peu à peu et envahissent tout le corps, puis le cuir chevelu, avec plaques d'alopécie. Depuis un an, a vu paraître sur le tronc et le visage des nodules ronds qui, ayant atteint la grosseur d'un haricot, s'ouvrent pour guérir au bout d'un ou deux mois.

Etat actuel. — Homme normalement constitué.

Les modifications cutanées intéressent toute la peau, sauf la paume des mains et la plante des pieds.

La peau a un aspect bigarré. Un examen plus détaillé montre les lésions suivantes : Les modifications les plus récentes se montrent sous forme de taches rouges, rondes, de la grosseur d'un pois, modérément infiltrées, à surface lisse, brillante, taches qui sont assez denses et isolées; ou, principalement sur le dos, confluent pour former des plaques.

A un stade plus avancé, on peut voir des taches brunes et des papules légèrement en relief, recouvertes d'une petite squame fixée,

et qui sont régulièrement disséminées sur la peau. Réparties de façon aussi égale, on trouve des taches blanches, brillantes à surface lisse, et semblant cicatricelles, légèrement déprimées, taches qui semblent être le stade ultime des lésions décrites plus haut.

A côté et entre ces efflorescences on voit des taches cutanées brunes, de constitution normale, et qui sont irrégulièrement réparties et limitées, surtout bien visibles à la vitropression. En plus, on trouve des parties nettement limitées, de couleur bleu brunâtre, parfois presque noires et en partie faisant saillie au-dessus du niveau de la peau qui les environne, et se trouvant disposées en réseaux. Ces réseaux se répartissent symétriquement sur la nuque, dans les creux axillaires, les plis du coude, sur les fesses et les surfaces de flexion des extrémités inférieures. Sur le scrotum et le pénis, ils forment des stries larges d'un doigt et de direction irrégulière.

Entre les pigmentations rétifformes, on trouve les taches et papules que nous avons nommées plus haut. Sur le cuir chevelu, toutes ces lésions existent, irrégulièrement disposées.

En plus, on trouve sur toutes les parties du corps de nombreuses cicatrices blanches qui semblent survenir d'ulcérations.

Cheveux rares, de même que les sourcils et les poils du menton, des aisselles et du pubis.

Distribuées très irrégulièrement, surtout sur le front et la face, on trouve comme derniers éléments des ulcérations ovales ou rondes, surélevées, avec un bord en relief, un fond rouge pâle, humide, de consistance assez dure et dont la plus petite, située sur le front, atteint la grosseur d'un pois, tandis que la plus grande, située près de l'aisselle gauche, mesure 1 cm. $\times$ 2. Une observation de quelques jours suffit pour constater que les ulcérations guérissent très rapidement et spontanément.

Ces ulcérations proviennent de petits nodules durs au toucher qui font relief à la surface de la peau et qui, recouverts d'une peau normale, s'ulcèrent tout d'un coup en l'espace de quelques jours.

La peau est parcheminée, sèche, en particulier sur la face et les bras.

Aux environs des fentes palpébrales, des orifices narinaux et de la bouche, la peau est un peu rétractée, de telle sorte que la mu-

queuse, qui cependant ne présente pas de modifications pathologiques, paraît.

La langue et la muqueuse des joues, le gland, la paume des mains et la plante des pieds sont indemnes. Les lésions diminuent d'intensité, progressivement sur le dos des mains et des pieds, pour arriver petit à petit à l'état normal des paumes et des plantes.

L'examen détaillé des organes internes et des organes des sens ne révèle aucune modification importante anormale. L'examen du sang donne :

Globules rouges, 4.425.000;
Hémoglobine, 80 p. 100;
Leucocytes, 8.600;
Polynucléaires neutrophiles, 67 p. 100;
Monocytes et formes transitoires, 8,5;
Plaquettes assez nombreuses.

Pendant l'observation, qui dura plusieurs mois, le tableau demeura inchangé sauf en ce qui concerne les ulcérations. L'examen microscopique d'une biopsie de peau au niveau du thorax, au niveau d'un nodule, de taches squameuses et de réseau pigmenté montrait :

Epiderme nettement aminci. La couche cornée n'était pas modifiée. Le « stratum spinosum » était épaissi. Les cellules isolées de l'épiderme étaient oedémateuses, avec formation de vacuoles dans le protoplasme.

Le stratum basal est bien conservé. Accumulation de pigment dans le chorion et l'épiderme jusqu'au « stratum granulosum ».

Les papilles ont disparu par endroits. En d'autres endroits, elles sont bien conservées, avec des vaisseaux très élargis. La partie supérieure de la peau est oedémateuse et infiltrée.

Les infiltrats sont constitués principalement de lymphocytes et de cellules plasmatiques isolées. Elles s'étendent souvent jusqu'à l'épiderme. Entre les infiltrats et au-dessous se trouvent des cellules conjonctives. Les infiltrats entourent également les vaisseaux élargis, dont l'endothélium ne présente pas de modifications pathologiques.

Les fibres élastiques dans la partie externe du chorion sont moins denses, à certains endroits déchirées.

Dans le secteur inférieur, le tissu élastique est conservé; cependant les fibres sont courtes et raréfiées.

Les fibres collagènes sont constituées de petites fibres multiples et irrégulièrement disposées.

La maladie résiste à toute thérapeutique.

En juin 1925, le malade quitte l'hôpital, mais y rentre en août.

On trouve alors chez lui une cirrhose, de l'angiolite, de l'ascite et de l'asystolie. Mort en deux semaines.

L'examen historique des ulcérations montre un épiderme épaissi, de la dégénérescence hyaline du tissu conjonctif. Infiltrats autour des vaisseaux élargis constitués principalement de cellules plasmatiques et de lymphocytes.

OBSERVATION XXXI.

ROMAN V. LESZYNSKI, *Zur Pathogenese der Poikiloderma (Jacobi)*, *Dermatolog. Wochensch.*, mars 1927.)

L... (J.), 35 ans. Présente une dermatose généralisée. A eu la grippe, Commotion de guerre suivie d'aphasie pendant trois mois.

Début en janvier 1915. Rougeur diffuse légèrement squameuse, qui siégeait d'abord sur la partie interne des bras et avant-bras, et qui continua sur la partie gauche de l'abdomen, la face interne des cuisses et des genoux.

Léger prurit. Puis les phénomènes cutanés augmentent, ainsi que le prurit et même des sensations de brûlure.

En 1916-17, entre à la clinique dermatologique du docteur Sax, où on fait le diagnostic de pityriasis rubra incipiens. Traitement arsenical et par les rayons ultra-violets. En hiver 1919-20, de nouveau traité à Varsovie par l'arsenic, qui provoque une inflammation de la peau. Puis de nouveau ultra-violets. Depuis cette époque, pas de traitement.

Vers 1920, le sujet commence à grossir et sa puissance sexuelle diminue.

En 1926, sueurs profuses fréquentes, sensation de soif, devient nerveux, irritable. Insomnie.

Etat actuel. — Homme solidement bâti, gras (103 kg).

Peau. — Sur le cuir chevelu, peu de cheveux, qui sont légers, gras.

Les modifications pathologiques commencent au niveau de la clavicule et de la nuque.

On trouve d'abord une ligne dépigmentée, blanche, large de 1 cm. 1/2. La peau dépigmentée ne présente pas de vascularisation. Sur la clavicule gauche, cette bordure manque. Il y a là une transition entre la peau normale du cou et celle de la poitrine. Sur la poitrine, la peau est rouge foncé; à l'examen on remarque que les reliefs de la peau sont augmentés, qu'elle est chagrinée, les parties proéminentes étant rouges et les sillons réticulés blanchâtres. Plus en bas, les parties rouge foncé se réunissent pour former des réseaux de vaisseaux élargis qui sont intimement confondus avec le réticulum des sillons blancs atrophiques. On remarque également une légère desquamation ayant l'aspect de son, qui se trouve aux extrémités des follicules. Sur la partie antérieure des aisselles, les modifications cessent.

A gauche, sur une bande de 3 cm. 1/2, dépigmentation vitiligineuse qui ne se trouve que là.

Les lésions thoraciques sont assez diffuses, plus marquées à droite qu'à gauche.

En dedans du sein gauche, phénomènes moins nets, mais on voit des accumulations hyperkératosiques sur les extrémités des follicules.

Sur l'aréole droite, on remarque un anneau bleu noir. Autour, la peau est quasi œdémateuse. Réflexe cutané négatif.

Sur l'abdomen, les lésions cutanées se poursuivent jusqu'à l'ombilic. Desquamation plus faible, mais réseaux vasculaires et atrophiques plus nets.

Au-dessous de l'ombilic, la peau paraît plutôt rouge livide, marbrée. Il existe des stries rouge livide atteignant parfois la largeur d'un doigt. La peau est en outre amincie et plissée en papier à cigarette. A droite, tache télangiectasique næviforme, grosse comme un haricot.

Sous les aisselles, les lésions sont plus proches du thorax que de la partie interne des bras.

En arrière, sur la nuque, les lésions se trouvant au-dessous de la bordure vitiligineuse sont moyennes. La parakératose, liée à la desquamation, est tout à fait nette.

Jusqu'à la ligne scapulaire supérieure, les altérations diminuent d'intensité.

Sous l'omoplate gauche, la peau est normale. A part cela, toute la peau du dos est envahie.

Les télangiectasies au niveau de la colonne vertébrale sont peu prononcées et augmentent vers les aisselles et les fesses. Au-dessous de la taille, elles deviennent plus intenses et sont plus prononcées que sur l'abdomen. La peau est rouge livide, très atrophique et plissée.

Striations perpendiculaires. Sur le sacrum, les altérations sont moins intenses.

Extrémités. — Sur l'articulation scapulo-humérale gauche, la peau est normale. Plus bas, les phénomènes sont de plus en plus forts et atteignent leur maximum sur la partie interne des bras. Sur la partie externe, ils sont plus faibles.

Sur la face d'extension du coude, altération à peine marquée. Peau presque normale.

Au pli du coude, peau blanche, mince, normale. Elle forme un îlot qui contraste avec la peau voisine.

A l'avant-bras, lésions plus prononcées sur le côté des fléchisseurs. Elles deviennent de moins en moins intenses au fur et à mesure que l'on approche du poignet. Main légèrement cyanotique. L'extrémité supérieure du bras droit offre un tableau semblable.

Pas de lésions au pli du coude. Sur le scrotum et le pénis, grosses lésions cutanées, rougeur sombre. Les veines sont dilatées et forment saillie. Les manifestations sur le pénis correspondent à celles trouvées sur l'abdomen.

Pubis et régions inguinales, rien de particulier, si ce n'est système pileux à type plutôt féminin.

Sur les parties antérieures des cuisses, lésions avancées qui ressemblent à celles des fesses. Peau rouge livide amincie et plissée.

La limite vers la peau saine de la région inguinale est assez nette. Les symptômes diminuent vers le genou, qui est indemne.

Les lésions sur le côté extenseur de la jambe sont, bien qu'assez prononcées, moins intenses que sur les cuisses. Rien aux pieds. La face postérieure des extrémités présente des lésions avancées qui sont cependant moins nettes que sur les fesses.

Les deux creux poplités sont, contrairement aux plis du coude, très atteints.

Rien aux ongles et aux poils.

Partout énorme dermographisme blanc sur parties rouges.

Emphysème pulmonaire. Bronchite diffuse. Gros cœur. Bruits sourds. Pouls, 72. Tension, 113. Début d'ascite. Foie gros. Rate normale. Réflexes tendineux augmentés. Glande thyroïde à peine palpable.

Sang : globules rouges, 7.650.000; globules blancs, 9.600.

La radiographie montre une selle turcique élargie.

Thérapeutique : extraits pluriglandulaires.

Examen histologique. — Epiderme et chorion partout amincis. Sur certains endroits, peu; en d'autres, beaucoup. Papilles aplaties. En dedans et au-dessous des papilles, infiltration de petites cellules localisées autour des vaisseaux. Glandes sudoripares normales. Fibres élastiques en bon état. On trouve des vaisseaux élargis.

Dans un autre endroit, épiderme et chorion très minces. Papilles presque complètement disparues. L'amas de petites cellules se remarque sous forme de minces stries en dessous des papilles. Dans cette coupe, les vaisseaux qui, dans la première, étaient nombreux, ont presque disparu. Fibres élastiques raréfiées, mais conservées.

OBSERVATION XXXII.

(Karl M. BOWMAN, M.D., et Eric G. CLARK, M.D.,
Arch. of Derm. and Syphil., p. 583, mai 1927.)

Un cas de poikilodermie atrophiante vasculaire.

Histoire. — Le malade était un Blanc de 39 ans, marié, ayant un enfant vivant. Les grands-parents et parents des deux côtés étaient nés en Suède. Le père était mort accidentellement à 54 ans. La mère était vivante et bien portante à 67 ans et n'avait jamais été malade.

Deux frères et trois sœurs vivants et en bonne santé.

Un frère et une sœur morts de grippe en 1918.

Il n'y avait aucune histoire de maladie de peau, tuberculose ou cancer, ni de maladie mentale ou nerveuse, chez aucun membre de la famille.

Le malade était né à Stockholm (Suède), le 11 février 1889. Il fut de constitution faible dans l'enfance et on le considéra toujours comme étant quelque peu maladif. Il fut long à apprendre à parler et à marcher.

Il a eu les oreillons, la coqueluche et d'autres maladies d'enfance qu'il ne peut citer exactement. On lui a dit qu'il avait eu l'estomac faible et l'on veilla toujours avec soin sur son régime.

Ecole de 5 à 16 ans. Assiduité irrégulière à cause, dit le malade, de ses troubles de l'estomac. Il raconte, en outre, qu'il n'a jamais pu bien apprendre ses leçons et que ses maîtres lui tiraient les oreilles parce qu'il « était stupide ».

Il ne s'est jamais intéressé aux jeux ni au sport. Il commença à travailler en quittant l'école, en 1903, à l'âge de 16 ans. Il eut plusieurs métiers, mais en particulier fut menuisier et garçon de ferme. De 1913 à 1917, il a erré à travers le monde, et l'on n'a jamais pu obtenir de précisions sur ses voyages. De 1917 à l'été 1924, il a travaillé comme superintendant d'un hôtel de l'Armée du Salut. Il abandonna alors, à cause de sa santé, et n'a plus travaillé depuis. Ses habitudes, aussi loin que ses souvenirs le

mènent, ont toujours été modérées. Il n'a jamais fait d'excès de boisson. Il buvait parfois de l'alcool, mais il n'en a jamais absorbé de façon excessive. Il fumait modérément.

Il s'est marié en 1910, alors qu'il avait 23 ans, eut une fille, aujourd'hui âgée de 14 ans, et qui est en bonne santé. N'a pas eu de rapports sexuels en dehors du mariage.

Pendant l'hiver 1910, alors qu'il avait 23 ans, il eut les pieds et les mains gelés. Il en résulta la perte d'un pouce droit. Après cela, ses mains étaient toujours bleues ou blanches en hiver et il souffrait extrêmement du froid.

Son frère dit que quelque temps après, une éruption légère apparut sur sa face. L'éruption existait seulement quand le malade avait chaud, et alors ressemblait à des « pustules rose pâle ». En 1915, le malade fut opéré à l'Hôpital Newton pour un pouce infecté. La blessure guérit bien après amputation de la phalange terminale.

En août 1917, le malade fut examiné par le Docteur George L. West et le Docteur Edward A. Andrews, de Newton, pour entrer dans l'armée. A cette époque, on nota que l'extrémité du pouce et des premier et second doigts de la main droite manquaient, que le sujet était faible et qu'il avait une éruption sur le corps. Il y avait des veines variqueuses sur la jambe droite. Le nez était pincé, et il y avait une obstruction partielle des deux côtés. Le cœur et la vue étaient normaux et l'acuité visuelle égale à 20/20 pour chaque œil. Il avait des dents cariées nombreuses et d'autres absentes.

L'histoire du malade, de 1917 à 1923, n'est pas utile. Le frère raconte que pendant l'été 1923 les taches sont devenues plus notables sur la face, le corps et les extrémités. En mai 1924, l'état de la peau devint plus mauvais. Les taches sur le front devinrent plus marquées et s'étendirent sur le corps. Elles étaient petites au début et s'étendaient en plaques, de couleur rouge pâle, mais devenant bleues sous l'influence du froid. Le malade était très sensible au froid.

Sa peau ne lui causa aucun trouble à aucun moment. La plupart du temps il n'avait aucune sensation anormale, mais par moment éprouvait un prurit léger.

En juin 1924, l'annulaire de la main droite devint progressivement noir, depuis l'extrémité jusqu'à la deuxième phalange, et se desséchant petit à petit. Il attacha une ficelle autour du doigt « pour aider la nature ». En deux semaines environ, le doigt fut complètement sec. Le malade prit alors un rasoir et le coupa. Pendant que la gangrène gagnait, le malade ne ressentit aucune douleur et l'amputation du doigt fut indolore. La blessure guérit rapidement en trois ou six jours.

En juillet 1924, le gros orteil du pied gauche devint gangréneux jusqu'au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne. La gangrène s'installa comme auparavant au doigt. A la fin d'août 1924, le gros orteil du pied gauche subit un sort pareil, et, en octobre 1924, le second doigt du pied gauche vit évoluer un processus semblable. Six semaines plus tard, le deuxième doigt du pied droit suivit. Pendant ce temps, se développa ce qui était probablement une cellulite aiguë, qui s'étendit d'abord du pied droit au genou et qui suivit ensuite un cours semblable du côté gauche. Des détails plus amples pour cela manquent.

Pendant quelque temps, pendant l'hiver ou le printemps 1925, le bras droit devint œdémateux. Il y avait certainement une inflammation aiguë, et, après une ou deux semaines, le gonflement disparut, laissant les doigts de la main droite atrophiés.

Avant que l'affection du bras droit ait complètement disparu, un phénomène analogue survint au bras gauche, de telle sorte que pendant quelques semaines on dut nourrir le patient, qui avait perdu l'usage de ses mains. Les doigts des deux mains étaient atrophiés et raides depuis cette époque.

L'état du malade demeura inchangé pendant l'automne et la fin de 1925. En décembre 1925, la chute sembla s'accélérer. Une légère difficulté pour avaler, qui existait depuis deux ans environ, augmenta rapidement.

Depuis cette époque, le malade devint progressivement de plus en plus mal. Il avait des vomissements fréquents. Il disait que, depuis mars 1925, il avait quelque chose qui « raclait sa gorge ». Il cracha en fin de compte quelque chose qu'il croyait être un ver solitaire. En décembre 1925, il devint soupçonneux et exprima l'idée

que sa mère essayait de l'empoisonner en mettant des drogues dans sa nourriture.

Il devint puéril. Il avait des crises fréquentes de dépression et de larmes.

A d'autres moments, il se mettait en colère contre sa mère et ses sœurs, il les poursuivait, mais aussitôt que son frère ou un étranger intervenait, sa conduite redevenait normale. Le 20 mars 1926, il fut admis à l'Hôpital Roxbury. De là il fut transféré à l'Hôpital psychiatrique de Boston, le 29 mars, parce qu'on avait trouvé assez de signes pour porter le diagnostic d'une psychose de nature obscure.

Quand on l'admit à l'Hôpital psychiatrique de Boston, le malade était joyeux, sociable et puéril dans son attitude et sa manière d'être. Ses fonctions intellectuelles semblaient intactes, sans aucune évidence d'hallucinations ou de délire.

Examen physique. — Le malade avait 5 pieds 4 pouces de hauteur et pesait 39 kg. 3. Il était très émacié. Les joues étaient excavées, il y avait des rides nasales accentuées, le lobe des oreilles était ridé et la chevelure était longue, sèche et fine. Les yeux étaient exorbités et fixes, avec une cataracte bilatérale. Plus de dents. On les avait enlevées deux ans auparavant comme source possible d'infection. Poitrine normale, comme taille, mais abdomen protubérant. Ceci, combiné avec l'atrophie de la ceinture scapulaire, donnait au corps une étrange apparence, comme si les épaules étaient plus étroites que les hanches.

Tous les muscles des épaules, des bras, les pectoraux, étaient atrophiés, et aussi les doigts de la main gauche.

Les jointures étaient toutes raides, avec des mouvements très limités. Il existait un degré modéré de contracture, de sorte que les doigts étaient fléchis.

A la main droite, le pouce manquait depuis l'articulation de la seconde phalange, résultat du processus gangréneux de juin 1924. Les autres doigts étaient atrophiés et fléchis, par suite de la contraction des fléchisseurs.

La distribution des poils du pubis était nettement féminine. Le pénis était pauvrement développé et le scrotum pendulaire.

Les deux extrémités inférieures montraient une atrophie musculaire marquée. Les premier, second et troisième orteils du pied gauche manquaient par suite du processus gangréneux de 1924 à 1925. Les mouvements de la cheville étaient limités. La peau était sèche et cassante.

Sur l'épaule droite, le genou droit et les deux chevilles, étaient des ulcérations superficielles, avec un bord légèrement surélevé, une surface atone, de mauvais aspect, laissant suinter une petite quantité de pus. L'aire entourant les ulcères était épaisse et de coloration brun bleuâtre, dont le patient disait qu'elle était le résultat d'une vieille cellulite.

Sur la face et le cou existaient des aires de taille et de forme irrégulières, variant de 0 cm. 5 à une large plaque, sur le front, de 4 centimètres de long sur 2 cm. 5 au point le plus large et 1 au point le plus étroit.

Une seconde plaque, sous l'œil gauche, s'étendant à travers la joue et jusqu'au milieu du nez, mesurait 4 cm. 5 × 2 cm. 5. Les taches étaient plus petites et plus pâles sur la partie inférieure du visage, où il y avait une poussée de barbe. Rien sur le cuir chevelu.

Les taches avaient une couleur brune, avec de fins capillaires, mais qui étaient à l'intérieur des tissus, et non à la surface.

La peau, à leur niveau, était sensible, mais pas plus que dans le tissu environnant. Il n'y avait ni prurit ni douleur, et il n'y en a jamais eu d'après le malade.

Sur le dos était une distribution irrégulière de taches de tailles différentes, plus diffuses et irrégulières que sur la face. Ces taches étaient plus longues, plus étroites et plus irrégulières dans leur forme et tendaient à se réunir.

La poitrine et l'abdomen montraient quelques taches plus petites, plus pâles, plus isolées, avec moins de tendance à la réunion.

Les lésions sur les bras montraient la même distribution, tant sur les faces de flexion que d'extension. Les taches étaient plus petites, plus isolées sur le dos des mains.

Les paumes montraient peu d'aires, et petites. Sur les membres inférieurs on voyait des taches jusqu'aux genoux, mais ces taches étaient pâles et diffuses, avec une légère tendance à se réunir. Au-

dessous des genoux, la cellulite avait modifié la peau, et, alors qu'il y avait quelques taches sur les deux mollets, la partie antérieure n'en présentait pas. Il y avait quelques taches sur le palais et sur la muqueuse des joues, semblables à celles de la peau, mais elles étaient pâles et petites, avec une légère tendance à la coalescence.

Cœur et poumons normaux. Pression sanguine, 132-88.

Il y avait de la matité des flancs quand le sujet était sur le dos, et qui changeait quand il se mettait sur le côté, et causée sans doute par du liquide.

Rate non palpable. Bord du foie normal. Ganglions inguinaux augmentés de volume et durs, grands environ comme des haricots.

L'examen neurologique montrait des pupilles immobiles et ne réagissant ni à la lumière ni à l'accommodation.

Cataracte bilatérale, développée, aux dires du malade, dans les derniers six mois.

Réflexes normaux, mais on ne put rechercher ceux des genoux et chevilles à cause des ulcérations.

Par ailleurs, le résultat de l'examen neurologique était négatif.

Examens de laboratoire. — A l'entrée du malade à l'hôpital, urines couleur paille et troubles. Densité, 1.014. Réaction acide. Traces légères d'albumine. Recherche du sucre négative.

L'examen microscopique montrait quelques moules hyalins, quelques cylindres, des débris muqueux et de 2 à 6 leucocytes par champ.

Les résultats d'examens ultérieurs des urines étaient complètement négatifs.

La numération globulaire à l'entrée donnait le résultat suivant : Hémoglobine, 70 p. 100; globules rouges, 4.630.000; blancs, 16.100.

Une numération des globules blancs faite cinq jours après donna 9.800 globules, dont 51 p. 100 de polynucléaires, 5 p. 100 d'éosinophiles, 1 p. 100 de basophiles, 36 p. 100 de petits lymphocytes et 5 p. 100 de grands lymphocytes.

Examen des selles. — Se montrent moulées, sans parasites ni œufs. Teinte jaune léger, avec une large bande jaunâtre. Recherche du sang dans les selles positive.

L'examen du liquide céphalo-rachidien donnait les résultats suivants : liquide clair; trois éléments à la cellule (deux petits lymphocytes et un grand lymphocyte).

Protéine, 91. Sucre, 79. Réaction de l'or colloïdal négative. Wassermann négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

L'analyse chimique du sang montrait : urée, 35; créatinine, 1,3; acide urique, 4; amino-acide, 5,2; calcium, 10,8; sucre, 12.

Métabolisme basal, 15 1/2 et 14, la seconde recherche étant faite douze jours après la première.

Mucus nasal ne montre pas de bacille acido-résistant. On a fait plusieurs cultures du sang, dont deux étaient nettement positives, mais la mort du malade mit fin aux recherches, et l'on n'identifia pas le micro-organisme.

Examen aux rayons X (par le Dr Qhitman K. Coffin). — Atrophie considérable des phalanges, des métacarpiens et des métatarsiens. De même des extrémités des radius et des os du tarse. Les surfaces de plusieurs des jointures des phalanges étaient détruites et il manquait plusieurs phalanges aux mains et aux pieds. Résultats de l'examen du crâne, des sinus et des genoux négatifs.

Cœur peu augmenté de volume par rapport à la normale. Les poumons montraient un épaissement péribronchique considérable, plus marqué aux bases qu'ailleurs. Il n'y avait aucun signe net de tuberculose.

L'examen de l'appareil gastro-intestinal révéla un petit estomac hypertonique et haut dans l'abdomen.

Duodénum dilaté et obstrué nettement au niveau de la jonction duodéno-jéjunale, mais plutôt du côté du jéjunum. Les troisième et quatrième portions du duodénum étaient remplies de matière solide, plus que la quantité normale du repas baryté opaque.

On pouvait penser à des adhérences, à des ulcérations ou à un néoplasme, la première hypothèse étant plus vraisemblable.

Un second examen gastrique montra la possibilité d'une anomalie, mais le patient refusa de prendre tout le repas d'épreuve et fut malade avant qu'on ait pu faire une radio.

Diagnostic. — Le 31 mars, le malade fut vu par le Docteur G. Shattuck, qui pensa que l'état des mains et des pieds pouvait être

mis sur le compte d'une maladie de Raynaud, mais qu'il ne s'expliquait pas l'éruption. Il suggéra l'hypothèse de lathyrisme et d'intoxication ergotée, mais comme fort improbable, et élimina définitivement la lèpre. Il suggéra aussi de faire un examen en vue de rechercher un carcinome du rectum, puisqu'il y avait du liquide dans l'abdomen.

Le 1^{er} avril, le malade fut examiné par le Docteur Charles-J. White, qui suggéra quatre possibilités : lèpre, syringomyélie, maladie de Raynaud et poïkilodermie atrophiante vasculaire.

Il élimina les trois premiers diagnostics et finit par conclure qu'il fallait en rester au diagnostic de poïkilodermie.

Evolution. — Pendant ses deux premières semaines d'hôpital, le malade s'améliora physiquement. Les signes de la lignée abdominale disparurent, mais les phénomènes cutanés restèrent inchangés.

Le 25 avril, un mois après l'admission, un examen gastro-intestinal aux rayons X fut fait. Comme l'ascenseur était en réparation, il fut nécessaire qu'il descendît lui-même deux étages. A son retour, il était essoufflé et se sentit fatigué. Sa température monta à 102° F., son pouls devint rapide. Pendant plusieurs jours, il se sentit faible et malade. Il avait des douleurs à type de crampe dans l'abdomen, était nauséux et vomissait du mucus. Sa température était légèrement élevée. Il n'y avait pas de rigidité anormale. Les surfaces colorées de la peau du front étaient plus claires qu'à l'entrée du malade.

Le compte des globules blancs était de 18.000.

Le 30 avril, sa température redevint normale. Il sembla plus alerte qu'à l'ordinaire et dit qu'il se sentait fort bien. Son appétit avait augmenté et la diarrhée qu'il avait eue pendant une courte période avait complètement cessé. Il avait une céphalée frontale légère, mais par ailleurs il ne se plaignait de rien. Il s'améliora petit à petit, et, le 3 mai, fut autorisé à s'asseoir un peu sur une chaise. Il continua à aller mieux jusqu'au 10 mai. Dans l'après-midi de ce jour, il se plaignit de faiblesse, nausées et diarrhée. Sa température monta à 104° F., et il sembla gravement malade, quoi qu'on ne vît apparaître aucun nouveau symptôme.

Le lendemain, sa température était encore de 104 F. Globules blancs du sang, 36.300. Sa température rebaisa graduellement et son état s'améliora.

Le 17 mai, il fut transféré au City Hospital et il insista pour partir. Le jour de son changement sa température était de 101 F.

Par ailleurs, rien de changé.

Après son admission au Boston City Hospital, le malade se plaignit de faiblesse progressive et de raideur des jambes et des bras. L'examen physique ne montra rien de plus que ce qui est décrit plus haut. Il parut que le plus important était de soigner les yeux en dehors de traitements opothérapiques ou d'autre sorte. Il fut donc envoyé dans un service d'ophtalmologie et on l'opéra de sa cataracte gauche. Pendant la convalescence de cette opération, le malade eut brusquement des signes d'insuffisance cardiaque avec dyspnée, orthopnée, cyanose et ascite. Mort le 25 juillet 1926.

On pensa, au City Hospital, que le tableau clinique était celui d'une sclérodermie avec atrophie musculaire.

Autopsie. — Elle fut faite, seize heures après la mort, par le Docteur C.-L. Swan Jr.

Le corps était celui d'un homme bien développé mais mal nourri, la rigidité cadavérique étant totale. Il y avait une légère lividité du dos. Inégalité pupillaire, la droite ayant 3 millimètres de diamètre, la gauche 5 millimètres. Double cataracte. Pas d'œdème.

Une éruption pustulo-maculeuse rougeâtre existait sur la face, le dos et les extrémités. Les macules variaient entre 2 millimètres et 1 centimètre. On trouvait plusieurs ulcères sur les éminences osseuses des extrémités inférieures. Le plus large, mesurant 2 cm. 5 × 1 cm. 5, siégeait à la malléole interne du pied droit. Des aires de tissus squameux avec des pigmentations brunâtres existaient sur les extrémités inférieures. La peau était douce, luisante, atrophique, particulièrement sur le nez et les mains.

Les deux mains étaient atrophiques et contractées; la phalange distale du pouce de la main gauche et la phalange distale de l'annulaire manquaient.

Dans la cavité péritonéale, les surfaces étaient douces et brillantes et contenaient 2000 cc. de liquide clair, de coloration paille.

L'appendice était normal et avait 7 centimètres. Les ganglions mésentériques étaient légèrement augmentés de volume. La coupole diaphragmatique était au niveau à gauche de la 5^e côte, et à droite du 4^e espace. Le bord du foie à 2 centimètres au-dessus de l'appendice xyphoïde et à 1 cm. 5 au-dessus du rebord costal droit, au niveau de la ligne médio-claviculaire.

Des adhérences fibreuses solides furent trouvées à la base du poumon droit et quelques adhérences sur la face antérieure du lobe supérieur du poumon gauche.

Les surfaces libres étaient souples et luisantes et il y avait environ 250 cc. de liquide jaune paille dans chaque cavité pleurale.

Les surfaces de la cavité péricardique étaient collées ensemble par de fines adhérences fibreuses. Le péricarde ne contenait pas de liquide.

Le cœur pesait 440 grammes. L'épicarde était gris mat et rugueux. Le myocarde était gris brun pâle et un peu mou, montrant une striation gris blanchâtre des fibres. L'endocarde et les valvules étaient normaux. Les coronaires montraient une sclérose modérée. Les mesures donnaient (en centimètres) : tricuspide, 41; valvule pulmonaire, 8; mitrale, 40; valvule aortique, 6,5; ventricule gauche, 1; ventricule droit, 0,4.

Les poumons étaient gris bleu foncé, mous, élastiques, crépitants. La surface d'une coupe était gris rouge foncé et un liquide séreux et mousseux sortait à la pression. Bronches normales. La rate pesait 150 grammes. La surface était lisse et gris rouge.

La pulpe était modérément ferme. Pancréas normal.

Le foie pesait 1.448 grammes. La surface était unie et gris brun foncé, avec une pommelure jaune distincte. La vésicule et les canaux biliaires étaient normaux, de même les glandes surrénales, les reins et les organes génitaux.

La portion thoracique de l'aorte était souple, avec des striations appréciables longitudinales, et quelques-unes en étoile.

La portion abdominale était rugueuse, avec des excroissances calcaires, dont quelques-unes ulcérées.

La thyroïde était de taille normale et modérément dure. La coupe en était brun rose pâle.

La tête était couverte d'une chevelure courte, brun foncé. Le cerveau pesait 1.440 grammes. Les méninges étaient normales. Le cerveau, ferme, était gris rosé. Il n'y avait ni œdème ni congestion des vaisseaux.

Circonvolutions normales, de même que les scissures.

Plusieurs coupes ne montrèrent rien de pathologique.

La glande pituitaire et la moelle étaient normales.

Diagnostic anatomique. — Le diagnostic dermatologique était : poikilodermie atrophiante vasculaire, comprenant :

- a) l'éruption cutanée maculeuse;
- b) les ulcères trophiques;
- c) la contracture atrophique des mains;
- d) l'absence des phalanges terminales des doigts et orteils.

Il y avait aussi une myocardite chronique, une péricardite fibreuse, une vieille pleurésie et un double hydrothorax, une congestion passive chronique du foie, de l'ascite et de l'artériosclérose.

Examen microscopique (Dr F. B. Mallory). — La surface de l'épicarde du cœur montrait un épaissement fibreux, avec une infiltration modérément diffuse de leucocytes et quelques leucocytes endothéliaux. Dans le myocarde, il y avait des foyers d'accumulation de lymphocytes avec quelques éosinophiles et quelques polynucléaires neutrophiles. A ces niveaux, les fibres musculaires étaient amincies et l'on notait de la dégénérescence hyaline. Il existait une sclérose modérée. Les vaisseaux sanguins étaient congestionnés, et le stroma œdémateux. On trouvait de nombreux foyers de lymphocytes sur la surface pleurale des poumons.

Les alvéoles étaient remplies d'un précipité granuleux et de leucocytes pigmentés endothéliaux.

Une section du poumon montrait une transformation fibreuse; les parois alvéolaires étaient épaissies, et les espaces alvéolaires, sur une grande étendue, étaient remplis de granulations. D'autres alvéoles étaient remplis de globules de sang, de leucocytes endothéliaux et de cellules géantes, corps étrangers entourés de cristaux de cholestérine.

Il y avait un épaississement hyalin de la tunique interne des vaisseaux de la rate. La pulpe était modérément infiltrée de polynucléaires et il y avait une légère augmentation du stroma. Le pancréas présentait des modifications cadavériques. Capsule du foie épaissie. Il y avait une bande fibreuse avec des foyers de lymphocytes sous la capsule et une hémorragie généralisée et de la nécrose autour des veines centrales. Il y avait des foyers de lymphocytes autour des espaces portes.

Les reins présentaient seulement un peu de congestion. Congestion aussi des glandes surrénales, avec quelques foyers de lymphocytes. Testicules normaux.

Épaississement de la paroi interne de l'aorte, avec calcification et cristaux de cholestérine, et il y avait de l'atrophie et de la disparition des fibres musculaires, de nombreux foyers de lymphocytes et de cellules plasmatiques dans la tunique moyenne.

L'adventice montrait une infiltration périvasculaire de lymphocytes.

Glande thyroïde normale.

Dans la couche supérieure du chorion, juste sous l'épiderme, il y avait un exsudat inflammatoire consistant en lymphocytes et leucocytes endothéliaux.

Rien d'anormal au sujet des vaisseaux sanguins.

Une autre coupe de la peau montrait une zone de leucocytes.

Les vaisseaux sanguins adjacents devenaient nécrotiques. Il y avait une prolifération fibroblastique autour des bords de l'ulcère.

La couche supérieure du chorion loin de l'ulcère était œdémateuse et infiltrée de lymphocytes, de cellules plasmatiques et, de-ci de-là, de leucocytes polynucléaires.

Les ganglions lymphatiques bronchiaux étaient œdémateux et légèrement congestionnés. Ils contenaient beaucoup de leucocytes endothéliaux, certains avec un pigment noir.

Léger œdème de la pie-mère et de la partie supérieure du cortex qui par ailleurs était normal.

Moelle épinière normale.

Un large foyer de lymphocytes fut trouvé au bord d'un ganglion sympathique. Autour du ganglion existait une infiltration périvasculaire.

laire de lymphocytes et de cellules plasmatiques; les cellules du ganglion étaient normales.

Le diagnostic microscopique fut de myocardite chronique, sclérose pulmonaire, suite probable de l'épanchement pulmonaire, congestion passive chronique et vieille nécrose hémorragique centrale du foie, périhépatite ancienne et inflammation chronique du ganglion sympathique.

L'examen suivant d'une coupe microscopique fut fait par le Docteur Charles White.

Il étudia deux coupes : une passant au niveau de l'ulcère et l'autre de la peau adjacente.

L'ulcère ne présentait rien de digne d'être noté : l'épiderme n'existait plus, et le chorion était rempli de cellules inflammatoires. Des mononucléaires, dont beaucoup étaient petits, prédominaient. En plus il y avait quelques polynucléaires et quelques cellules plasmatiques. Il existait beaucoup de néoformations vasculaires et beaucoup de cellules de tissu conjonctif jeune, qui formaient un réticulum délicat.

Dans la peau intacte adjacente, l'épiderme était nettement pathologique. Le stratum germinatif paraissait normal, mais la couche muqueuse supérieure présentait des cellules, dans sa profondeur, qui montraient des halos périnucléaires et un cytoplasme pauvrement coloré. Les noyaux, cependant, semblaient conserver leur vitalité si on peut interpréter ainsi leur grande affinité pour le colorant. Le reticulum dans son ensemble était nettement acanthosique; les cavités interpapillaires étaient larges et profondes.

Le stratum granulosum était bien marqué, en rapport avec le degré d'hypertrophie réticulaire. La couche cornée était nettement anormale. Les cellules étaient gonflées, presque rondes. Il n'y avait pas de parakératose, mais les espaces nucléaires semblaient persister uniformément, quoique leur contenu ait complètement disparu. Le chorion semblait moins touché que l'épiderme. Les papilles étaient toutes longues, d'autres aussi étaient très larges. Le tissu conjonctif constituant était extrêmement délicat et était comme dans la couche sous-papillaire.

Dans ces deux couches, les vaisseaux étaient nombreux, dilatés et,

par conséquent, très évidents. Autour de la couche horizontale supérieure des vaisseaux, il y avait une infiltration périvasculaire légère. Les couches inférieures du chorion ne contenaient pas d'anomalies.

A considérer l'état pathologique de la peau dans son ensemble, on trouve beaucoup de changements par rapport à l'état normal, mais rien de pathognomonique.

L'examen suivant de coupes microscopiques fut fait sous la direction du Docteur Stanley Cobbs au département de neuropathologie, à l'Ecole médicale d'Harvard, par le Docteur H. G. Wolff.

L'architecture générale de la glande surrénale apparaissait normale, à l'exception d'une déchirure à une extrémité.

La consistance était normale. L'épithélium cortical était normal comme caractère et disposition.

La partie médullaire contenait beaucoup de capillaires engorgés et des globules rouges de sang dans le stroma (probablement *post mortem*). Les parois des vaisseaux semblaient normales. La capsule autour de la glande était quelque peu épaissie avec une légère augmentation du tissu conjonctif. Il y avait plusieurs endroits d'infiltration de cellules rondes (leucocytaire). Les cellules médullaires étaient pour la plupart d'aspect normal avec les exceptions suivantes : Il y avait plusieurs champs d'infiltration de cellules lymphocytiques, pour la plupart dans la substance médullaire, mais aussi dans la corticale. Les cellules rouges dans le cortex étaient disséminées et pas aussi grandes que celles de la médullaire. Il n'y avait aucune désorganisation probable, ni de dégénérescence des tissus. Les cellules rouges se trouvaient en général près d'un vaisseau d'un certain diamètre.

Il n'y avait pas prolifération apparente de tissu conjonctif, quoique la structure cellulaire sous-jacente aux amas de lymphocytes ne fût pas nette en bien des endroits.

A un endroit pourtant, il semblait que les cellules médullaires étaient gonflées et homogènement colorées, avec une perte des structures cellulaires fines et un noyau excentriquement situé. Là, les cellules semblaient malades.

Le ganglion sympathique était en apparence normal dans son architecture générale. Il n'y avait pas de lacunes, et la coloration

était bonne. La capsule était d'apparence normale, sauf en un point où il y avait un petit épaissement, et plusieurs petits vaisseaux avec des infiltrations lymphocytaires périvasculaires. Le ganglion lui-même, et spécialement près de la capsule, montrait d'un côté un processus pathologique distinct.

Il y avait un peu d'infiltration périvasculaire de cellules rondes à cet endroit et une prolifération légère de tissu conjonctif.

Les neuromes des ganglions étaient malades, montrant tous les stades de destruction du neurone. Dans quelques-unes des cellules, on ne voyait que peu de mal, mais, dans d'autres, il y avait une faiblesse de coloration et une absence de différenciation dans le contenu de la cellule, des noyaux détruits et même une rupture et une désorganisation de l'enveloppe cellulaire.

La cellule n'était pas augmentée de volume, et il n'y avait pas d'épaississement de la paroi des vaisseaux sanguins.

Il n'y avait pas de désorganisation ni de dégénérescence en masse.

La structure de la section cervicale de la moelle épinière était en apparence normale en ce qui concerne sa structure générale.

Les anomalies suivantes furent observées : infiltration périvasculaire de cellules rondes (lymphocytaire) près du bord de la portion dorso-latérale de la moelle (substance blanche), et une légère augmentation dans la quantité de tissu conjonctif et de cellules névrogliques.

Les méninges étaient en apparence normales, en ce qui concerne les vaisseaux sanguins et la structure cellulaire, à l'exception de l'infiltration périvasculaire. Les cellules des cordons latéraux étaient quelque peu réduites comme nombre. Quelques-unes, mais en petit nombre, présentaient des signes de dégénérescence. On ne notait pas de neuronophagie. Le canal épendymaire était normal.

La section de la moelle thoracique était normale en apparence, à quelques exceptions près. Il y avait parfois de l'exagération des espaces compris entre les cellules nerveuses et une mauvaise coloration des cellules dans la région dorso-latérale de la substance grise. Il y avait une infiltration périvasculaire dans les vaisseaux, le long du cordon postérieur droit.

Les racines n'étaient pas malades.

Une coupe au niveau de la racine postérieure (section thoracique) montrait une légère infiltration lymphocytaire périvasculaire.

Le cerveau et le cervelet étaient normaux.

Un examen du cerveau au colorant de Morgan ne montra pas de dégénérescence.

On ne note aucune autre lésion du système nerveux central.

OBSERVATION XXXIII.

(Dr Harry GEISLER, *Zur Frage der Poikiloderma Atrophicans Vascularis* [Jacobi]; *Dermatol. Wochensh.*, 1927, p. 1113.)

Il s'agit d'un homme âgé de 50 ans. Inspecteur. N'a jamais rien eu jusqu'à il y a quatre ans. Pas d'antécédents vénériens. Il y a quatre ans, ictus, aphasie et paralysie du côté gauche.

Vient à l'hôpital pour une nouvelle attaque. Les modifications de la peau sont une découverte secondaire.

Ces lésions ont débuté, il y a vingt-cinq ou trente ans, et n'ont jamais causé aucune gêne au malade.

Examen. — Bon état général. Panicule adipeux et musculature normaux. Ganglions épitrochléens.

Poumon et cœur, rien à signaler.

Le foie déborde les fausses côtes. La rate est palpable.

Pupilles en myosis, réagissant mal à l'accommodation.

Pas de Romberg.

Léger trouble de la marche. Traîne la jambe droite.

Pas de troubles de la sensibilité.

Liquide céphalo-rachidien trouble, opalescent.

Bordet-Wassermann : 0.

Sang normal. Pression sanguine, 480.

Peau. — Le bras, de même que la région du coude et toute la partie postérieure du tronc à gauche, depuis l'épaule jusqu'aux hanches, est bleu-rouge ou brun-rouge (cuivrée) ou dépigmentée.

En plusieurs endroits, peau atrophique et plissée en feuille de papier à cigarettes. Sur le bras, l'atrophie et la dépigmentation sont si marquées qu'on a l'impression d'une cicatrice.

Le bord est partout net, circoné. Il existe à part cela un mélange bigarré de divers degrés de pigmentation.

A l'examen, on trouve dans les pigmentations de nombreuses branches vasculaires.

Au coude droit, modification de la taille d'une pièce de 5 francs, une autre de la taille de 0 fr. 10, lésions dans lesquelles c'est l'atrophie qui prédomine.

Au niveau de la ceinture, à gauche, se trouve isolée une tache un peu velue et légèrement en relief, grande comme une pièce de 5 francs.

Ce qui frappe est que ces lésions se limitent presque exclusivement à gauche et cessent à la ligne spinale, qui n'est dépassée qu'à peine, comme on peut l'observer dans l'herpès zoster.

La muqueuse du voile du palais, au niveau de la voûte, présente un état télangiectasique net.

Rien aux autres muqueuses. Rien aux ongles et aux poils.

Diagnostic. — Apoplexie syphilitique. Poïkilodermie.

Traitement. — Néosalvarsan. Bonne évolution des phénomènes nerveux après trois semaines.

Pas d'amélioration cutanée.

OBSERVATION XXXIV.

(Ch. ADRIAN, *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil.*, 1928, p. 964 à 967.)

Un cas de poïkilodermie vasculaire atrophiante.

Nous observons la malade en question depuis le mois de septembre 1928. Il s'agit d'une femme mariée, âgée de 31 ans, très travailleuse, et endurante dans la gérance d'une épicerie, sans antécédents syphilitiques, mais gravement tarée de tuberculose (spina ventosa de l'index gauche, arthrite du coude gauche, ostéite de la tempe gauche, datant de son bas âge, toutes guéries; otite moyenne du côté droit depuis l'âge de 12 ans, toujours encore à l'état de suppuration). Son père ainsi qu'une sœur sont morts de tuberculose pulmonaire. Traitée chirurgicalement à maintes reprises, la malade n'a jamais été exposée aux rayons X.

Elle est mère d'un enfant bien portant (âgé de 3 ans), normalement réglée, n'a pas fait de fausses couches, n'a jamais consulté de médecin pour ces lésions cutanées, à l'évolution lente et progressive desquelles elles assiste depuis sept ans.

La peur qu'elles ne se propagent à la figure (le cou ayant été envahi les derniers temps), nous a amené la malade.

En tout cas, les lésions ne l'ont jamais gênée en quoi que ce soit et n'ont jamais été précédées ou accompagnées de démangeaison, cuisson ou autre phénomène subjectif.

La dermatose a débuté à la cuisse droite, il y a sept ans. Puis la cuisse gauche a été prise un peu plus tard. Successivement l'éruption a envahi le front, les deux bras, la région antérieure gauche du cou et en tout dernier lieu — il y a deux ans environ — la région susmammarie du côté droit et la région bicipitale du bras droit.

L'éruption couvre une grande partie du corps, c'est-à-dire du front et des quatre extrémités, sous forme de nombreuses plaques isolées, de grandeur variable de la taille d'une forte main pour les plus grandes, d'une paume de main d'enfant pour les plus petites, de forme irrégulière aux limites indécises.

Le visage, le cuir chevelu, la nuque, le cou, sont indemnes. Une seule plaque, une des plus récentes (datant de trois ans environ), mais qui n'a plus l'air de s'étendre, se trouve sur le côté gauche du cou.

La distribution des plaques, qui est vaguement symétrique, se voit le mieux sur le schéma ci-joint.

Chaque plaque est constituée par une sorte de nappe érythémateuse bordée d'une légère zone pigmentée, qui se perd peu à peu dans la peau saine.

La nappe érythémateuse est formée par des macules en nombre plus ou moins élevé, de la grandeur allant d'une tête d'épingle à celle d'une grosse lentille, laissant entre elles des espaces de peau altérée de moindre dimension.

En se juxtaposant, ces espaces forment des traînées irrégulières, ailleurs des figures réticulées à larges mailles, ou de véritables réseaux, parfois bleutés, en d'autres régions pourprés et semés de téléangiectasies minuscules.

Les macules isolées sont de couleur plutôt pâle par place, d'un blanc nacré, de forme linéaire, ovulaire ou arrondie, bien délimitées et présentant, vues à jour frisant, tous les caractères d'une atrophie superficielle de la peau : l'épiderme y est luisant, sa surface brillante, se plissant facilement, en état de léger retrait — atrophie d'autant plus prononcée que la lésion est de date plus ancienne.

Dans les plaques les plus récentes, on peut déjà reconnaître l'atrophie. Elle paraît avoir détruit les follicules, car on n'aperçoit nulle part les orifices pilosébacés, qui manquent également dans certaines régions (par exemple sur la partie supérieure des deux bras ou sur la cuisse droite) où le derme est pour ainsi dire criblé de petites macules atrophiantes.

Il existe en outre chez la malade une excitabilité excessive de la peau sous l'influence de frottements (surtout avec de l'eau froide), consistant dans l'apparition d'une rougeur extrêmement vive, limitée aux points ainsi maltraités. Il ne s'agit pas d'une urticaire factice ou dermatographique, vu que nous n'avons jamais pu constater d'élévure du derme si minime fût-elle.

Le tégument entier réagit de cette manière à l'excitation mécanique — et thermique — mais ce qui rend ce phénomène particulièrement intéressant, c'est que les parties occupées par l'éruption participent, on dirait, d'une façon plus immédiate et plus prononcée que le reste du corps.

Presque uniforme, diffuse, la rougeur devient au frottement bien plus vive, et c'est à ce moment qu'on assiste, pour ainsi dire instantanément, à la formation de mailles érythémateuses, sinueuses, larges de quelques millimètres, mais non élevées, laissant entre elles des îlots moins rouges.

Une desquamation furfuracée peu abondante des plaques en entier complète, en quelque sorte, cette description clinique.

Les phanères, ongles, etc., ne présentent aucune anomalie. Rien à signaler du côté des muqueuses. Denture en mauvais état.

La musculature est assez bien développée, nulle part douloureuse à la pression.

Les organes internes (sauf l'oreille droite) sont en bon état.

Les urines ne contiennent ni albumine ni sucre.

La réaction de Wassermann du sang est négative.

OBSERVATION XXXV.

(H. GOUGEROT et Mlle O. ELIASCHEFF, *La petite papule rouge; lésion élémentaire et initiale de la poïkilodermie réticuleuse de Petges-Jacobi*, Arch. dermato-syphil. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis, t. I, fasc. 4, mars 1929.)

(Observation prise par M. LOTTE.)

M. P..., âgé de 42 ans, cultivateur, vient nous consulter pour une dermatose datant de dix-huit ans.

Il n'a aucun antécédent héréditaire ou personnel important, tous les viscères paraissent normaux, le B.-W. est négatif, ses parents sont morts : le père à 78 ans d'une maladie de cœur, la mère à 68 ans d'anémie cérébrale. La mère n'a pas eu de fausse couche. Sa sœur est bien portante. P... n'a jamais été malade, pas de maladies vénériennes. Il s'est marié à 24 ans, il a eu trois enfants : une fille morte à 7 ans d'une méningomyélite bacillaire, les autres enfants sont en bonne santé. Le malade a fait toute la guerre sans maladie.

Les lésions cutanées ont débuté par la face antérieure des avant-bras, puis à la face antérieure des cuisses et des fesses; elles ont gagné insensiblement le tronc. Elles occupent les membres, le tronc, et elles ont une distribution nettement symétrique.

L'éruption présente un aspect bariolé, dessinant un réseau dont les mailles encerclent une peau normale ou légèrement érythémateuse, faiblement squameuse, à petites squames blanchâtres, très adhérentes. Le réseau bariolé est formé par de l'érythème pur ou squameux, par des téléangiectasies ou par des traînées pigmentées, d'une coloration brun clair. Sous l'influence du froid, les lésions se congestionnent, deviennent rouge sombre, violacées. Elles s'effacent totalement sous la pression. En quelques points de ce réseau, on note une grande netteté des petites papules rouges, plates, lichénoïdes ou acuminées, squameuses, de 1. à 2 millimètres, de la grosseur d'un grain de millet (lésion élémentaire).

Le malade n'est pas gêné par sa maladie, sauf l'hiver où la peau devient cassante, rigide, avec crevasses au moindre mouvement.

Inversement, le simple séjour au lit améliore beaucoup les lésions, dont la coloration diminue.

La biopsie de la petite papule, lésion initiale élémentaire, a permis d'étudier en détails cette lésion.

OBSERVATION XXXVI.

(H. GUGEROT et Mlle ELIASCHEFF, *La petite papule rouge; lésion élémentaire et initiale de la poikilodermie réticulée de Petges-Jacobi*, *Arch. dermat-syphil. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, t. I, fasc. 1, mars 1929, p. 142-146.)

Mme S..., âgée d'une trentaine d'années, a vu débiter les lésions, il y a huit ans, après une ovariectomie double. Elle accusa alors des démangeaisons et surtout une sensation de sécheresse et des douleurs à la pression de la peau.

Etat actuel (Novembre 1928). — L'éruption est généralisée à la presque totalité du corps, certaines parties de la face et du tronc sont seules épargnées. Le cou entier a un aspect bigarré plus prononcé sur les deux faces latérales et à la face postérieure. Des stries pigmentées forment un réticulum sur une peau plissée, atrophiée, légèrement érythémateuse, parsemée d'îlots blanchâtres et de varicosités capillaires. La peau donne au toucher une impression de pelure d'oignon. Elle est recouverte de fines squames qui se laissent difficilement détacher.

Des lésions du même aspect, mais moins pigmentées et plus érythémateuses, remontent sur la partie inférieure des joues et se terminent sur les oreilles. Le reste de la face est indemne.

Les lésions descendent sur les épaules, le devant de la poitrine (où elles envahissent la région sous-thyroïdienne, une partie des seins), sur les membres supérieurs jusqu'aux doigts, les fesses et les membres inférieurs pour se terminer au niveau des orteils. Une partie du dos jusqu'à la région lombaire et l'abdomen sont indemnes. Le côté droit du tronc est plus atteint que le côté gauche.

Au tronc, à la région sous-thyroïdienne, les lésions sont érythémato-squameuses, légèrement teintées de jaune, disposées irrégulière-

ment. De fines arborisations de capillaires dilatés forment un réseau dans lequel sont disséminées des taches atrophiques d'un blanc nacré. La peau est ici moins plissée que sur le cou et la desquamation est moins grande.

On retrouve des lésions ayant le même aspect sur le sein droit et la partie externe du sein gauche. Au dos, la région des omoplates est atteinte, mais la gouttière et les surfaces ayant des dimensions de la largeur d'une main des deux côtés de la gouttière est épargnée. La peau qui recouvre cette région est plissée, flétrie, finement squameuse quoique de teinte normale. Elle a un aspect atrophique, mais quand on tend la peau entre deux doigts, cet aspect d'atrophie disparaît.

La peau des bras et avant-bras est très amincie, d'aspect cicatriciel. Elle est parsemée d'îlots blanchâtres qui se trouvent logés dans un réseau formé par des varicosités capillaires d'un rouge très vif. On distingue nettement par places dans ce réseau de petites papules brillantes, d'un rouge légèrement foncé, infiltrées au palper, nettement limitées et recouvertes d'une petite squame blanchâtre. Le réseau de varicosités capillaires descend sur le dos des mains; la peau semble moins atrophiée que sur les avant-bras et on y trouve moins de squames.

A la région lombaire, aux fesses et aux extrémités les lésions forment une nappe érythémato-squameuse presque uniforme, mais à un examen plus attentif en reconnaît la même disposition des lésions en réseau, entremêlés de petits îlots de peau d'une teinte porcelainée, squameuse, comme dans les autres régions du corps. Seulement la peau est ici plus atrophiée et le réseau d'un rouge plus vif. La face des jambes est moins atteinte, on y voit moins de télangiectasies et la teinte érythémateuse y est moins prononcée. Elle est recouverte d'un semis de taches arrondies ou allongées, irrégulièrement limitées, allant du volume d'une tête d'épingle blanche à un petit pois. Ces taches sont d'un rouge très vif, rappellent les taches de purpura, ne disparaissent pas sous la pression et ne desquament pas. Au-dessus de ces taches d'un rouge vif, se trouvent des taches arrondies du volume d'une pièce de cinq centimes (en nickel) de teinte jaunâtre recouverte d'une fine squame; on voit quelques papules parmi des taches.

On retrouve des varicosités capillaires sur le dos des pieds. La peau de la voûte plantaire est sèche et finement craquelée.

L'aspect des lésions rappelle tout à fait une radiodermite.

OBSERVATION XXXVII.

(GOUGEROT et BURNIER, *Poïkilodermie de Petges-Jacobi à début de larges placards érythémato-squameux de parapsoriasis. Arch. dermato-syphil. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, t. I, fasc. 1, mars 1929, p. 387-392.)

Mlle F..., 34 ans, est venue consulter à deux reprises, en 1925 et 1929, pour des lésions cutanées très étendues, apparues dès l'âge de 18 ans.

Première phase de parapsoriasis (fig. 1 et 2). — Cette dermatose non prurigineuse est constituée au début par des placards arrondis ou ovalaires, parfois irréguliers, d'un rouge bistre ou même brunâtre, surtout accentué au centre, à bords peu nets. D'après la malade, les plaques sont d'abord nettement érythémateuses; sur le fond rouge apparaît un pointillé brunâtre, puis la rougeur disparaît et il persiste le pointillé seul sur les placards plus anciens.

Ces plaques sont recouvertes de squames assez fines, furfuracées. Par le grattage méthodique, on enlève facilement ces squames, et on trouve au-dessous une surface lisse, luisante, rouge sombre, sans piqueté hémorragique et non suintante.

Ces plaques ont commencé par le côté gauche du cou, puis elles ont envahi progressivement la plus grande partie du corps en respectant la face et les extrémités.

En mars 1925, les placards érythémato-pigmentés recouvrent la presque totalité du dos, de l'abdomen; des plaques plus récentes s'observent sur les bras, les cuisses, les seins.

L'examen du sang donna : 3.750.000 hématies, 12.000 leucocytes, 80 p. 100 d'hémoglobine. Valeur globulaire, 1,06. Légère anisocytose. Formule leucocytaire : poly-neutrophiles, 80 p. 100; baso, 0,2; éosino, 1; grands monos, 3,3; moyens monos, 13,6; lymphocytes, 0,8, myélocytes neutrophiles, 1,4.

Wassermann négatif.

Tension artérielle, 14,8.

L'état général de la malade est satisfaisant. Régée à quinze ans, normalement; pas de grossesses. Sur ses trois frères et sœurs, deux sœurs sont atteintes de tuberculose pulmonaire.

Examen histologique (Par M. Rejsek). — Une biopsie, examinée par le docteur Rejsek, montra alors les lésions suivantes (fig. 5, 6, 7) :

« L'épiderme, recouvert de fines lamelles cornées, a une couche granuleuse normale et bien conservée; les cellules des premiers rangs de la couche épineuse ont le même aspect normal. Cependant, les cellules de la couche épineuse plus profondes et les cellules basales montrent par places de l'œdème : elles sont gonflées, parfois vacuolisées, et elles se détachent les unes des autres.

» Les coupes des papilles dermiques sont légèrement œdématisées au niveau de la lésion, les voies lymphatiques des papilles et de la couche sous-papillaire sont considérablement dilatées.

» Les vaisseaux sanguins du derme sont entourés d'infiltrat cellulaire : par places ces cellules inflammatoires infiltrant le tissu conjonctif réticulaire du derme de la couche papillaire et sous-papillaire et forment une véritable papule.

» L'infiltrat est composé de leucocytes mononucléaires et de lymphocytes, et on trouve une augmentation de mastzellen. Dans les infiltrats du derme, on constate beaucoup de cellules pigmentaires, chromatophores, contenant des grains de pigment.

» Les vaisseaux sanguins, sauf les périvascularites mentionnées ci-dessus, sont normaux.

» Le tissu conjonctif du derme et de l'hypoderme est normal, le réseau élastique manque complètement dans les infiltrats dermiques. » (Rejsek.)

On conseille à la malade un traitement opothérapique : ovaire, thyroïde, surrénale et des rayons ultra-violets.

Deuxième phase de poikilodermie (fig 3, 4, 8, 9). — La malade est revenue en février 1929, renvoyée par le Docteur Sicard de Plauzoles. Elle déclare qu'une amélioration sensible, mais passagère, a été obtenue par les rayons ultra-violets et par une cure d'héliothéra-

pie à Berck, Mais après la cessation du traitement, les lésions sont reparues, plus intenses et plus étendues qu'auparavant.

En effet, en comparant les deux photographies de 1925 et 1929 (fig. 1 à 4), on constate que les placards érythémato-pigmentés ont envahi la plus grande partie du corps, en respectant toujours la face et les extrémités. Les membres supérieurs et inférieurs, peu touchés en 1925, sont actuellement atteints. La pigmentation est également plus marquée sur le thorax et l'abdomen. Les intervalles de peau saine sont très restreints.

Des lésions nouvelles se sont peu à peu ajoutées aux anciennes et on a, en février 1929, le mélange de deux sortes de lésions presque toujours superposées et généralisées à presque tout le tégument.

1° *Larges placards érythémato-squameux* vaguement arrondis et ovales de 30 à 100 millimètres, isolés ou confluent, à bords diffus rosés ou rouge brunâtre, tantôt à épiderme épaissi non squameux, et tantôt pauvrement squameux non infiltrés ou semblant légèrement infiltrés quand on plisse le derme; les squames très adhérentes, fines, petites de 1 à 3 millimètres se détachent difficilement; il n'y a pas de vésicules, pas de papules, pas de points brillants et pas de lichénification, pas d'atrophie ponctuée (sur certaines plaques « pures »), pas de xanthochromie, mais une pigmentation vague diffuse avec quelques rares ponctuations de 1 à 2 millimètres plus foncées.

Ils ressemblent à certains eczémas secs chroniques et quelques éléments de 30 à 40 millimètres à des médaillons déformés de parakératoses à type de pityriasis rosé de Gibert. Il n'y a pas d'éléments en goutte (parapsoriasis guttata). On retrouve donc les caractères de la définition des parapsoriasis de Brocq « taches érythématosquameuses, non prurigineuses, extrêmement persistantes et rebelles à tous les traitements. » Brocq à la description du parapsoriasis en plaques écrit (*Précis-atlas*, p. 899) : « Les parapsoriasis en plaques sont caractérisés objectivement par des plaques circonscrites, assez bien délimitées de 2 à 6 centimètres de diamètre; elles sont disséminées çà et là sans systématisation apparente; leur teinte varie du rose pâle au rouge bistre ou livide. Elles présentent une fine des-

quamation pityriasique plus ou moins marquée suivant les sujets et qui peut faire défaut ».

2° *Lésions de poïkilodermie* tout à fait caractéristiques; en effet, on découvre : de très larges zones de pigmentation réticulée à fin réticulum très délicat (fig. 8) surtout aux faces latérales du cou, aux régions mammaires et axillaires, aux hanches, etc...; de l'atrophie ponctuée consécutive aux petites papules (lésions élémentaires sur lesquelles ont insisté Gougerot et Mlle Olga Eliascheff) isolées ou disposées en réseau surtout au cou, aux aisselles, sur le dos, à la hanche, aux cuisses (fig. 9); des télangiectasies très inégalement disséminées.

Il faut souligner que les lésions de poïkilodermie, notamment la pigmentation réticulée si facile à apprécier, naissent dans l'aire arrondie des placards de parapsoriasis; le fait est évident si l'on étudie la répartition des lésions de la poïkilodermie et les lésions naissantes de cette poïkilodermie; on saisit tous les intermédiaires entre la pigmentation ponctuée, les ébauches de pigmentation linéaire, puis réticulée et le véritable réticulum pigmenté de la poïkilodermie complète, par exemple sur les placards thoraciques et abdominaux : il n'y a de la poïkilodermie que sur les placards de parapsoriasis.

L'examen général ne révèle aucune lésion viscérale, la malade est maigre, fatigable. La tension artérielle est 12 Pachon, 12 Vaquez, 8 minima.

Il est à remarquer que cette malade a été atteinte de tuberculose aujourd'hui éteinte; le fait est à signaler et peut servir à la discussion de l'étiologie encore si obscure des poïkilodermies, surtout si on le rapproche de la nature tuberculeuse probable de processus voisins, décrits par Gougerot avec A. Lévy-Frankel, Ducourtioux et Lotte (Soc. dermat., 2 juill. 1914, p. 339, et 18 nov. 1926, p. 613).

OBSERVATION XXXVIII.

(NICOLAU [de Bucarest], Réunion dermatologique de Strasbourg, séance du 26 mai 1929; in *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil. et de ses filiales*, n° 7, juill. 1929, p. 823 et s.).

Poikilodermie avec atrophies et scléroses musculaires multiples, type Petges-Cléjat (Poikilodermie myopathique.)

La malade, T... (B.), âgée de 46 ans, de religion juive, entre dans notre service le 28 octobre 1928. Ses antécédents hérédocolatéraux sont sans importance. Comme antécédents personnels, nous notons une scarlatine légère à l'âge de 10 ans, et une pneumonie à 14 ans. Elle n'est pas encore menstruée.

L'éruption cutanée dont elle est atteinte a débuté en octobre 1925, sous la forme de petites taches érythémateuses, localisées d'abord sur le front et les régions parotidiennes. Quelques semaines plus tard, des éléments semblables sont apparus sur le cou, sur la partie supérieure de la poitrine, sur les membres supérieurs, puis sur l'abdomen et les cuisses, l'éruption atteignant, en l'espace de six mois, son étendue définitive. A mesure qu'elle vieillissait, l'éruption commençait à prendre un aspect pigmenté et à se couvrir, par endroits, de petites zones atrophiques.

En avril 1926, donc cinq mois après le début de l'éruption, la malade observa que certains groupes musculaires, des bras d'abord, des cuisses et de la masse lombaire ensuite, commencèrent à diminuer de volume, à devenir durs et rigides, les mouvements étant de plus en plus gênés.

Etat actuel : Description de l'éruption cutanée. — A son entrée à l'hôpital, on constate une éruption érythémato-pigmentaire, parsemée, par endroits, de petits îlots d'atrophie, éruption intéressant la figure, le cou, le tiers supérieur de la poitrine, les membres supérieurs, la racine des membres inférieurs et le milieu de la région abdominale.

Voici les particularités de cette éruption suivant les régions :

Figure. — Sur le front, on constate une éruption érythémato-

pigmentaire couvrant les tempes d'une façon diffusé, pour acquérir, à mesure qu'elle s'étend vers les bosses frontales, un aspect réticulaire et se perdre de chaque côté, à 2 ou 3 centimètres de la ligne médio-frontale.

Sur les tempes, et surtout dans le voisinage immédiat du cuir chevelu, la nuance pigmentaire prédomine sur l'érythème, la peau présentant, ici, une couleur brun foncé et étant recouverte de squames fines, lamelleuses, d'un gris sale et même noirâtres, se détachant facilement. Dans sa partie frontale, le placard est parsemé de petits îlots atrophiques d'aspect grisâtre, inclus dans les travées du réticulum que l'éruption dessine à ce niveau. La région médio-frontale, dans la zone laissée libre par le placard décrit, est parcourue de haut en bas par deux traînées rougeâtres, parallèles, qui, parties du voisinage du cuir chevelu, se perdent au milieu de la région intersourcilière.

L'éruption frontale se continue vers le bas de la figure par deux prolongements, qui restent indépendants : l'un occupant la partie médiane de la face et deux autres, latéraux, descendant des tempes vers les régions parotidiennes et les joues.

Le placard médian occupe, symétriquement et d'une manière diffuse, les régions sourcilières et intersourcilières, les paupières, la racine du nez, se continuant ensuite, en bas, sous une forme réticulaire, sur les parties latérales du nez et sur le lobule. L'éruption présente ici un caractère plus érythémateux que pigmentaire, la nuance rouge présentant elle-même des intensités variables, suivant les points où on la considère : plus prononcée au niveau de la région intersourcilière et sur la racine du nez, elle pâlit sur le reste du nez, pour reprendre de nouveau une teinte plus intense au niveau des sillons naso-géniens qu'elle dessine d'une façon vive. De place en place, on peut voir, à la surface du placard décrit, des télangiectasies sous forme d'arborisations ou de fins réseaux, sans aucune trace de lésions folliculaires ou d'atrophie de la peau. Les paupières, surtout les paupières supérieures, sont tuméfiées, proéminentes, rouges, avec des traînées grisâtres, vaguement atrophiques. La peau de la racine du nez paraît également tuméfiée, ce qui donne à la physiologie un aspect légèrement bouffi. Enfin, la base des paupières

inférieures est encerclée par une arcade érythémateuse, à concavité supérieure parsemée elle aussi de télangiectasies.

Sur le côté du visage, le placard temporal se prolonge en bas jusqu'à l'angle de la mâchoire, et en avant vers les joues. Dans les régions préauriculaires et maxillaires, la rougeur du placard est masquée, comme sur les tempes, par une pigmentation brun sale et une légère desquamation furfuracée. Dans cette zone, on n'observe aucune trace d'atrophie. A mesure qu'elle se prolonge sur les joues, l'éruption acquiert une nuance érythémateuse assez vive, comparable à celle de la racine du nez et des sillons naso-géniens, et commence en même temps à présenter une disposition réticulaire des plus nettes, rappelant au premier abord, par sa couleur, un érythème émotif. Cette éruption se perd sous forme d'arborisations, de languettes ou d'éclaboussures vers les pommettes, vers le menton et le voisinage du nez, qu'elle ne touche cependant pas. Il reste ainsi entre ce dernier placard et le placard nasal un espace irrégulier de peau saine, ayant une largeur d'environ 2 centimètres. Les lèvres sont également indemnes.

Les oreilles présentent une coloration rosée, la peau y paraît amincie, comme atrophiée.

Cou et thorax. — L'éruption de la face se continue en bas, vers la région cervicale, dont elle fait le tour complet, englobant aussi la région mastoïdienne jusqu'à la frontière du cuir chevelu; elle descend ensuite du cou vers les régions claviculaires et la partie supérieure du thorax, pour se perdre, sous la forme de vagues arborisations, en avant, à quelques travers de doigts au-dessus de la région mammaire; dans le dos, vers les fosses sous-épineuses et, latéralement, vers la partie moyenne de la région deltoïdienne.

Dans la région sous-maxillaire et cervicale postérieure, l'éruption se présente sous la forme d'un réseau érythémato-pigmentaire, faiblement surélevé, emprisonnant dans ses mailles des îlots irréguliers et plus ou moins grands de peau d'apparence normale. Les travées constituant ce réseau sont recouvertes de squames fines, grisâtres ou brunâtres, qui se détachent facilement en s'émiettant.

Sur la partie antérieure et sur les côtés du cou, ainsi que dans les régions claviculaires, pectorales et deltoïdiennes, le placard érup-

tif présente un aspect plus particulier. A cet endroit, nous constatons la même éruption érythémato-pigmentaire à disposition réticulaire, mais en opposition avec les autres régions du cou; les mailles du réseau ne sont pas, ici, constituées par des réserves de peau saine, mais par des plaques d'aspect cicatriciel, irrégulières : les unes arrondies, d'autres allongées dans le sens transversal, et dont la grandeur varie depuis celle d'une lentille jusqu'à celle d'une amande. Quelques-unes de ces zones atrophiques sont tout à fait superficielles et ne ressortent que grâce à leur nuance grisâtre, qui tranche sur celle de la peau environnante. D'autres, par contre, sont mieux dessinées, nettement déprimées, de couleur gris blanchâtre mat, donnant, au toucher, la sensation d'un tissu scléreux. Ces zones d'atrophie scléreuse sont emprisonnées dans les mailles d'un réseau irrégulier, rougeâtre, légèrement surélevé, couvert de fines squames de couleur gris sale et criblé de pigmentations et de télangiectasies : les unes punctiformes, d'autres sous forme d'arborisations. En enlevant les squames, on peut constater, par endroits, en dessous d'elles, une légère modification de la peau, qui paraît un peu plus déprimée et décolorée. Cet aspect représente la première phase de l'atrophie.

L'aspect général de l'éruption de la région cervicale et surtout claviculaire et thoracique, avec ses rougeurs, ses télangiectasies, ses pigmentations et ses atrophies insulaires, rappelle, de près, celui d'une radiodermie tardive.

Membres supérieurs. — Sur la face postéro-externe des deux bras, il existe une éruption de papules fines, rosées, périfolliculaires, les unes minuscules, d'autres atteignant les dimensions d'une tête d'aiguille, recouvertes d'une mince squame. Vers le tiers inférieur des bras, ainsi que sur la face postéro-externe des avant-bras, les papules deviennent plus nombreuses : les unes isolées et entourées d'un léger cercle érythémateux, d'autres juxtaposées, dessinant des réseaux ou des striations longitudinales; ce dernier aspect est surtout bien exprimé au niveau du poignet et sur le dos des mains. Les dimensions habituelles des papules varient depuis 1/2 millimètre à 1 millimètre, mais il en existe aussi d'autres encore plus petites, à peine dessinées, à surface plane et luisante, lichénoïdes, perdues

au milieu d'un fond vaguement érythémateux et qu'on n'aperçoit bien qu'en regardant la peau à jour frisant.

Le dos des articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalangiennes est le siège d'une rougeur en forme de rosette, au niveau de laquelle l'épiderme est épaissi et criblé de petites dépressions punctiformes, comme si la peau avait été piquée, en cet endroit, avec des pointes d'aiguille.

Les extrémités des doigts ne présentent aucune éruption, mais paraissent plus effilées.

Membres inférieurs. — Une éruption papuleuse, tout à fait semblable à celle décrite sur les bras, existe à la partie moyenne des fesses et sur la face antéro-externe des cuisses.

Région abdominale. — La peau de l'abdomen est le siège de deux placards éruptifs, dont un occupe l'épigastre et l'autre la zone sous-ombilicale, ayant chacun la grandeur approximative d'une main. Ces deux placards sont constitués par un réseau plutôt pigmentaire qu'érythémateux, emprisonnant dans ses mailles de petites dépressions cicatricielles.

La nuance générale de la peau du corps, même dans les endroits où l'éruption manque, est plus foncée que la normale. Les cheveux sont châains et normaux comme abondance.

Rien dans la cavité buccale.

Système musculaire. — A part l'état de la peau que nous venons de décrire, ce qui attire encore l'attention chez notre malade, c'est un état d'atrophie et de raideur de certains groupes musculaires, qui limite, d'une façon plus ou moins importante, les mouvements, tant actifs que passifs, des segments atteints.

Voici quels sont les muscles intéressés et les troubles fonctionnels en résultant : le deltoïde est atrophié, son relief presque complètement effacé, permettant d'apercevoir les proéminences des os qui constituent l'articulation scapulo-humérale. Les muscles pectoraux sont également réduits de volume et durs au toucher. Comme conséquence de ces atrophies et indurations musculaires, la malade ne peut élever le bras que jusqu'à l'approche de l'horizontale. Les mouvements du membre supérieur en avant et vers le dos sont également limités.

Les muscles des bras et des avant-bras sont, eux aussi, atrophés; ce qui détermine un amincissement général des membres supérieurs. La circonférence des bras, prise au milieu, ne mesure que 19 centimètres; celle des avant-bras 15 cm. 1/2. En même temps, les masses musculaires du bras, surtout celles appartenant au groupe fléchisseur, donnent au toucher une sensation de dureté fibreuse : le tendon du biceps brachial dessine sous la peau une corde proéminente et rigide, qui immobilise l'avant-bras en flexion forcée sur le bras sous un angle de 120 degrés approximativement. Les muscles des avant-bras, surtout les extenseurs, sont eux aussi durs au toucher. Les mouvements du poignet et de la main sont libres. L'extension des dernières phalanges, et surtout de celles de l'annulaire, du médus et de l'indicateur, ne se fait qu'incomplètement. A l'état de repos, ces phalanges se trouvent en état de flexion forcée.

Les cuisses paraissent aussi plus minces; leur circonférence, prise au milieu, mesure 34 centimètres. La palpation des masses musculaires de la cuisse, ainsi que celle des muscles postérieurs des jambes, donne une sensation nette de dureté, mais incomparablement moins prononcée que celle des bras. Nous constatons la même induration dans les muscles des fesses et dans ceux de la masse lombaire, qui donne l'impression d'un plastron de carton. Signalons enfin une certaine induration des muscles abdominaux.

La malade ne peut marcher qu'à petits pas; elle n'est pas capable de monter un escalier. En position couchée, l'extension de la jambe est incomplète. L'élévation du membre inférieur, au-dessus du plan horizontal, ne dépasse pas 20 à 30 centimètres.. Les mouvements de flexion et d'extension des pieds et des orteils sont normaux.

Les mouvements du tronc en avant ou en arrière sont limités. La malade ne peut s'asseoir qu'en usant d'un artifice, à savoir en se laissant tomber sur la chaise. Elle ne peut se relever qu'en s'appuyant sur les bords de la chaise avec les mains.

Parmi les muscles de la face, on constate une induration et une rigidité relative des masséters, qui limitent à 4 centimètres l'écartement maximum.

Au cou, l'attention est attirée par une induration scléreuse des sterno-cléido-mastoïdiens, qui dessinent sous la peau deux bandes proéminentes et rigides, empêchant l'extension complète du cou.

Dernièrement, la malade a commencé à se plaindre d'une certaine gêne dans la déglutition.

Etat des réflexes, — Les réflexes rotuliens, presque abolis.

Les réflexes achilléens diminués. Le réflexe plantaire normal. Les réflexes stylo-radiaux, stylo-cubitaires et olécraniens, abolis.

La percussion des masses musculaires malades, qui est un peu douloureuse, ne provoque aucune contraction.

Examen chronaximétrique (clinique des maladies du système nerveux ; Professeur Marinesco) :

Muscle biceps gauche ;

Nerf,	60 v.,	2 mA. 5,	0 o 16;
Point moteur,	83 v.,	3 mA. 2,	0 o 69;
Excitation longitudinale,	92 v.,	4 mA.	0 o 55.

Muscle fléchisseur commun profond gauche :

Point moteur,	93 v.,	3 mA. 9,	0 o 87;
Nerf,	100 v.,	4 mA.	0 o 36.

Conclusion. — Dans les muscles examinés, il existe des fibres de chronaxies différentes, dénotant une altération inégale des éléments contractiles.

Sensibilité cutanée normale.

Etat général. — Urines normales. L'examen des organes internes ne montre rien d'anormal, sauf l'examen radiographique du thorax, qui montre une exagération des ombres hilaires. L'examen radiographique des os montre une légère décalcification du squelette des membres supérieurs et une certaine incurvation des extrémités supérieures du radius et du cubitus.

La malade n'a pas encore été menstruée. L'examen du sang, normal. Les réactions sérologiques, normales.

Tension artérielle (Vaquez-Laubry) : T. A. Mx, 11; T. A. Mn, 7.
Métabolisme basal, + 32,6 p. 100.

Examen du système végétatif (épreuve de l'atropine et de l'orthostatisme) :

Tonus absolu du sympathique, 138;

Tonus du parasympathique, $138 - 120 = 18$;

Tonus relatif, 120;

Réflexe oculo-cardiaque, $120 - 68 = 52$.

Anatomie pathologique. — Pour l'étude anatomo-pathologique des lésions cutanées, nous n'avons pu, malheureusement, pratiquer qu'une seule biopsie, sur l'avant-bras droit, au niveau d'un placard constitué de minuscules papules lichénoïdes.

Pour l'étude des muscles, une portion du biceps brachial a été excisée.

Fixation : Bouin et formol.

Peau. — L'épiderme est d'épaisseur et de constitution normales, sauf en quelques points circonscrits où l'on observe une altération particulière de ses assises cellulaires profondes, sur lesquelles nous nous réservons de revenir dans un instant. Notons, pour le moment, une abondante pigmentation, sous forme de fines granulations, occupant non seulement les cellules basales, mais remontant par place, jusque dans les parties supérieures de la couche malpighienne.

Le corps papillaire garde son épaisseur et sa disposition papillaire, A part quelques infiltrations périvasculaires discrètes, disséminées sur presque toute l'étendue de la coupe, la lésion importante consiste, ici, en petits nodules isolés et assez bien circonscrits, constitués en majeure partie par des cellules d'aspect conjonctif, parmi lesquelles on voit aussi un certain nombre de lymphocytes et de cellules contenant des granulations de pigment mélanique.

C'est au niveau de ces nodules qu'on constate les altérations épidermiques auxquelles nous faisons allusion plus haut. En première ligne, les cellules basales, dont les noyaux paraissent plus clairs et plus gonflés, présentent un état de prolifération et de pénétration manifeste dans l'infiltrat sous-jacent. Ce phénomène s'accompagne de la disparition de la membrane basale. Il se produit, de ce fait, à ce niveau, une véritable intrication entre les éléments profonds de l'épiderme et ceux de l'infiltrat, au point qu'il est difficile de fixer leurs limites respectives.

En même temps, un certain nombre de cellules appartenant à la couche basale ou aux assises malpighiennes plus profondes présentent un état de vacuolisation périnucléaire. Au niveau de certains nodules, on peut voir quelques-unes de ces cellules, ayant atteint un degré de vacuolisation plus avancé et transformées en de véritables cavités, repoussées, en bas, vers la limite inférieure de l'épiderme et parfois dans la masse même de l'infiltrat. Quelques-unes des cavités en question laissent voir à leur intérieur un certain nombre de blocs hyalins.

Les fibres élastiques ont disparu au niveau des nodules; elles sont normales dans le reste de la couche dermo-papillaire.

Dans le derme proprement dit, signalons un certain nombre de foyers discrets d'infiltration périvasculaire, constitués en partie de fibroblastes, en partie de cellules lymphoïdes.

Muscles. — L'examen histo-pathologique des muscles montre des lésions intéressant les fibres musculaires et le tissu interstitiel.

Les fibres musculaires ne sont pas atteintes d'une façon uniforme. A côté de fibres normales ou presque, on en voit d'autres, atteintes plus ou moins profondément. Les fibres lésées attirent l'attention, même à un faible grossissement, par leur colorabilité plus faible. L'altération principale consiste en une dissociation des fibrilles musculaires qui apparaissent séparées les unes des autres par des espaces clairs, ayant une largeur à peu près égale à celle des fibrilles ou un peu plus grande. La substance protoplasmique intermédiaire est complètement disparue (myolise de Marinesco). Les fibrilles dissociées gardent parfois leur direction normale, c'est-à-dire parallèle à l'axe de la fibre, mais, le plus souvent, elles deviennent flexueuses, ondulées et même elles acquièrent une disposition en zigzag. Le processus de dissociation fibrillaire va toujours de pair avec celui de la disparition des striations transversales.

Dans une première phase, les fibres lésées apparaissent plus larges, leur épaisseur atteignant parfois le double de la normale. Dans une phase plus avancée, les fibrilles deviennent de plus en plus pâles, se réduisant finalement à l'état d'ombres, ou se transformant parfois en une masse granuleuse, fixant très mal les couleurs. Parallèlement à la dégénérescence des fibrilles, les fibres muscu-

lares, tout en gardant leur contour, s'aplatissent de plus en plus. Par endroits, on peut voir des fibres musculaires ayant subi, sur une certaine étendue, une transformation hyaline, leur contenu se colorant d'une façon uniforme par les colorants acides, ou bien une dégénérescence granulo-graisseuse.

Les noyaux du sarcolème sont en état de multiplication évidente, situés soit à la périphérie de la fibre, immédiatement sous la membrane du sarcolème, à la file les uns après les autres et en nombre variable de 3 à 8, soit à l'intérieur des fibres, constituant des groupes plus ou moins importants. Ces noyaux ont une forme ovoïde, plus ou moins allongée et sont riches en chromatine. Fait intéressant à noter, ces noyaux gardent longtemps leur caractère vivace à l'intérieur des fibres ayant déjà subi un état avancé de dégénérescence. Dans les fibres atteintes de dégénérescence granulo-graisseuse, on peut voir des espaces libres ou des vacuoles de grandeurs variables autour des noyaux (sarcolyse).

A part les altérations de la fibre musculaire, les coupes montrent encore des lésions interstitielles, consistant en une prolifération du tissu conjonctif, qui s'insinue entre les fibres musculaires, sous forme de minces travées. Par place, la prolifération du périnysium prend une importance bien plus grande, décrivant de véritables masses conjonctives riches en fibroblastes, contenant des vaisseaux dilatés, entourés parfois d'une abondante infiltration lymphoïde.

L'examen d'ensemble des coupes ne donne pas l'impression que les lésions parenchymateuses seraient conditionnées par celles du tissu conjonctif. Le processus de dégénérescence de l'élément musculaire proprement dit est, en effet, plus général, plus étendu, et il existe même là où les altérations du tissu interstitiel manquent ou sont réduites au minimum.

OBSERVATION XXIX.

(S. NICOLEAU [de Bucarest], Réunion dermatol. de Strasbourg, séance du 26 mai 1929; in *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil. et de ses filiales*, n° 7, juill. 1929, p. 823, 831-838.)

Poikilodermie se rapprochant de la forme décrite par Civatte.

La malade E. P..., âgée de 36 ans, mariée, entre dans notre service le 28 septembre 1928.

Ses antécédents héréditaires sont sans importance.

Antécédents personnels. — Rougeole et toux convulsive dans l'enfance. A 20 ans, fièvre typhoïde. Menstruée à 14 ans, ses règles ont toujours été normales. Mariée à l'âge de 20 ans, elle a eu trois enfants bien portants.

Histoire de la maladie. — L'éruption actuelle a débuté il y a cinq ans par des plaques rouges, occupant le nez et les joues, qui, au bout de quelques semaines, commencèrent à prendre une teinte brunâtre. En l'espace de deux ans, l'éruption a envahi toute la figure et de là elle s'est propagée progressivement au cou et au thorax. Les membres n'ont été atteints que dans les derniers mois.

Etat actuel. — A son entrée à l'hôpital, la malade présente une éruption érythémato-pigmentée couvrant les régions suivantes : la figure dans son entier, sauf la région intersourcilière, les lèvres et les côtés du menton, la région cervicale et le tiers supérieur de la poitrine. Latéralement, elle se prolonge sur les épaules d'où elle descend, d'une façon discontinue, sur les bras et les avant-bras.

Voici les détails de l'éruption, suivant les régions :

Au front, elle se présente sous l'aspect d'un érythème légèrement bronzé, couvrant d'une façon diffuse les tempes et affectant à mesure qu'elle avance vers les bosses frontales et la partie médiane du front une disposition en réseau, enfermant dans ses mailles de petites portions de peau de couleur grisâtre et légèrement déprimées. Si l'on examine avec attention la peau au niveau du réticulum, on constate que ces travées sont constituées en grande

partie par une fine papulation, décrivant un vague quadrillage, à surfaces planes et légèrement luisantes à jour frisant.

Sur les paupières, sur le nez, ainsi que sur les parties antérieures des joues, l'éruption dessine un placard érythémato-pigmenté, diffus, légèrement squameux, plan, sans aucune infiltration et semé de télangiectasies. On n'y voit aucune lésion de follicules pileux.

A mesure que l'éruption s'étend vers les parties latérales des joues, elle perd son caractère continu pour devenir réticulaire, en fermant dans ses mailles des réserves de peau saine ou légèrement atrophiée et décolorée.

Nous rencontrons également ce dernier aspect au niveau du menton. Dans la région préauriculaire et massétérine, la nuance pigmentée l'emporte sur la rougeur, et la peau y paraît amincie et présente un aspect légèrement plissé, mais sans flots d'atrophie proprement dite. Dans cette même région, on peut voir, sur le fond pigmenté de la peau, de nombreux points de teinte plus foncée encore, noirâtres, ayant les dimensions d'une tête d'épingle, sans relief, les uns isolés, d'autres, par contre, agglomérés par groupes de 5 à 10.

En dehors des lésions décrites, on constate encore, sur les joues, un nombre important de nævi cellulaires (16) non pigmentés dont les dimensions varient depuis celles d'un grain de mil à celles d'une lentille. Un seul de ces nævi, situé sur le côté gauche du menton, présente, dans sa portion culminante, une zone pigmentée, grosse comme une tête d'épingle. Nous signalons ces formations parce que la malade nous affirme qu'elles se sont développées parallèlement à l'éruption.

La peau du pavillon des oreilles est légèrement érythémateuse et bronzée.

Dans la région sous-maxillaire et cervicale, l'éruption, toujours érythémato-pigmentée, présente cependant par endroits des aspects différents, suivant la prédominance de l'une ou de l'autre teinte.

Dans la région cervicale postérieure, y compris la région mastoïdienne, c'est la nuance bronzée qui prédomine. Ici, l'éruption revêt l'aspect d'une nappe continue, légèrement infiltrée et squameuse. Sur les côtés et sur la face antérieure du cou, par contre,

c'est l'érythème qui l'emporte sur la pigmentation. De plus, dans ces régions, la peau est le siège d'un fin quadrillage, qui délimite des papules minuscules, les unes rondes, d'autres rhomboïdes à surface luisante, à jour frisant. Ces pseudo-papules ont une teinte plus foncée que celles des sillons qui les séparent et sont parfois le siège d'arborisations vasculaires.

L'aspect de la peau rappelle ici celui d'une lichénisation superficielle. Une particularité, curieuse à noter, est qu'au niveau des plis naturels de la région qui, chez notre malade, sont particulièrement développés et nombreux, l'aspect et la couleur de la peau sont normaux, contrastant ainsi avec les parties environnantes qu'ils sillonnent.

Sur la partie antérieure du thorax, l'éruption s'étend, en bas, jusqu'au milieu de la région sternale: sur les côtés, elle se perd d'une façon vaguement réticulaire dans la région pectorale et deltoïdienne. La couleur de ce placard, rouge-brun à la périphérie, devient nettement bronzé vers le centre. Dans la portion plus foncée, on observe aussi cette pseudo-papulation fine, à surface luisante, signalée sur le front et le cou, et, par-ci par-là, des zones où la peau paraît atrophiée, plus déprimée et décolorée.

Dans le dos, l'éruption descend jusqu'au milieu des régions scapulaires, sous la forme d'un érythème pâle, à disposition vaguement réticulaire, enfermant, dans ses mailles, des réserves de peau d'aspect normal. Regardé avec attention, ce réticulum érythémateux paraît, ici, un peu en relief.

Sur la face postéro-externe des bras, ainsi que sur la face postérieure des avant-bras, on voit plusieurs placards éruptifs, constitués par l'agglomération d'un nombre plus ou moins grand de petites papules rosées à surface plane et luisante, les unes grosses comme une tête d'épingle, d'autres à peine dessinées et ne se voyant qu'en regardant la peau à jour frisant. Ces papules sont semées sur un fond vaguement érythémateux et pigmenté.

Le dos des mains est normal. Au niveau des articulations métacarpophalangiennes, ainsi que sur la face dorsale des doigts, la peau présente une nuance rosée et pigmentée, mais sans papulation visible.

Les fesses, presque sur toute leur étendue, sont le siège d'une éruption constituée par de petites papules, rosées, péripillaires, recouvertes d'une fine squame; quelques-unes d'entre elles sont résorbées, ayant laissé à leur place une légère dépression punctiforme. Un autre placard éruptif, ayant les dimensions de la main, constitué par une plaque vaguement érythémateuse semée de petites papules, sans squames visibles, existe à la partie moyenne de la face externe de la cuisse droite.

Enfin, au niveau des genoux, on constate encore un placard éruptif de couleur rouge violacé, semé lui aussi, mais plus discrètement, de papules minuscules.

L'éruption est modérément prurigineuse. Aucun autre trouble de la sensibilité.

Cavité buccale. — Sur la voûte palatine, de chaque côté de la ligne médiane, il existe deux placards allongés, de couleur grisâtre et semés de nombreux points télangiectasiques, s'étendant depuis le voisinage des incisives jusqu'à 1 centimètre en avant du voile. La partie centrale de ces placards paraît légèrement déprimée et atrophiée.

L'état général de la malade est excellent. L'examen des organes internes ne montre rien d'anormal. Urines normales. Formule sanguine et réactions sérologiques du sang normales.

Examen anatomo-pathologique. — Biopsie pratiquée à la face postérieure de l'avant-bras, au niveau d'un placard éruptif légèrement érythémateux et pigmenté, semé de petites papules lichénoides.

A un petit grossissement, l'épiderme, sauf une légère hyperkératose, paraît normal.

Dans la couche papillaire et en contact immédiat avec l'épiderme, on constate l'existence d'un certain nombre de petits foyers d'infiltration nodulaire, parfaitement circonscrits, semés de distance en distance, d'une façon irrégulière. Quelques-uns de ces nodules sont très petits, limités seulement à l'aire d'une seule papille, d'autres plus grands intéressant un espace correspondant à 2 ou 3 papilles. Ces nodules sont constitués par un infiltrat cellulaire peu dense situé au milieu d'un stroma œdémateux et composés en majorité de cel-

lules de type conjonctif, dont un certain nombre sont chargées de pigment mélanique.

Dans les portions correspondant aux nodules, l'épiderme présente des lésions importantes intéressant ses couches profondes. Ces lésions consistent en une disparition de la membrane basale et dans une sorte d'expansion proliférative des assises inférieures de l'épiderme qui met en contact intime les éléments épidermiques avec ceux de l'infiltrat.

On constate, en plus, une sorte de ballonnement suivi de vacuolisation d'un certain nombre de cellules basales et malpighiennes profondes. Cette vacuolisation est déterminée par le refoulement du protoplasma et du noyau vers la périphérie, le noyau gardant ses propriétés tinctoriales.

Parfois, le processus de vacuolisation va de pair avec une dégénérescence du protoplasma qui se transforme en un bloc hyalin, contenant ou non un rudiment de noyau plus ou moins atrophié. Les cellules vacuolisées et dégénérées sont, petit à petit, refoulées en bas vers l'infiltrat papillaire. On peut voir ainsi, à la limite de l'épiderme et du tissu sous-jacent, de petites cavités contenant parfois des blocs hyalins et parfois une ou plusieurs cellules pareilles à celles de l'infiltrat. Des blocs hyalins libres existent aussi, en petit nombre, parmi les éléments du nodule.

A part les nodules circonscrits, dont nous venons de donner la description, il existe encore dans le derme superficiel et surtout dans la couche papillaire de petits foyers disséminés d'infiltration périvasculaire.

OBSERVATION XL.

(J. GATÉ et P. MICHEL, *A propos d'un cas de poikilodermie; étude clinique récente vers le mycosis fongoïde*. Réunion dermatologique de Strasbourg, séance du 26 mai 1929; in *Bull. Soc. franç. dermat. et syphil. et de ses filiales*, n° 7, juill. 1929.)

Nous ne voulons pas rapporter ici l'observation détaillée de notre malade, qu'on retrouvera complète dans le *Bulletin de la Société de dermatologie* d'avril 1929. Nous nous contenterons, à

l'appui des photographies que nous faisons passer sous vos yeux, de résumer l'histoire de ce malade et de schématiser les lésions qu'il présentait et qu'il présente encore actuellement.

Il s'agit d'un homme de 38 ans, exerçant la profession de tôlier. Pas d'antécédents héréditaires ou personnels intéressants à signaler. Sa dermatose s'est installée insidieusement il y a onze ans, alors qu'il était au front.

C'est par du prurit localisé aux jambes et rapporté par le malade au port de molletières trop serrées qu'elle débuta. Puis le processus gagna les cuisses et se généralisa peu à peu, jusqu'à atteindre l'état actuel; sans que le malade puisse nous fixer sur les différentes étapes de cette généralisation.

Actuellement, on peut dire que la dermatose est à peu près généralisée, laissant intactes des zones très limitées de peau saine, prédominant toutefois aux membres supérieurs et inférieurs et touchant d'une façon plus discrète le tronc, le visage et la nuque. Cette dermatose n'est à peu près pas prurigineuse.

D'une façon générale, les lésions sont constituées par un curieux assemblage d'érythème avec télangiectasies, de pigmentation et d'atrophie. Quant au groupement de ces lésions, il varie suivant les points considérés.

Les jambes, qui ont été les premières atteintes, présentent une pigmentation diffuse avec une atrophie très nette des téguments, atrophie s'exagérant suivant des travées qui circonscrivent des mailles assez larges occupées par une peau pigmentée et légèrement desquamative.

Aux cuisses, il n'y a pas de pigmentation appréciable. Le réseau atrophique resserre ses mailles, dans lesquelles s'inscrivent des macules atrophiques recouvertes d'une squamule nacrée. Il existe de plus, indépendamment du précédent, un réseau érythémateux discret, à larges mailles, s'exagérant dans la station debout et au niveau duquel on trouve d'assez nombreuses télangiectasies.

A l'abdomen et au niveau des lombes, pas de réticulation. On constate ici des sillons plus ou moins parallèles séparant des macules atrophiques. L'aspect est le même au niveau du thorax, mais il existe de plus ici, dans la région médio-thoracique, des éléments rappelant des séborrhéides.

Aux membres supérieurs, même aspect qu'aux cuisses.

La face (front, tempes, joues, menton) montre un érythème vernissé, desquamatif, assez curieux, avec aspect collodionné des téguments.

Le cuir chevelu, enfin, est le siège de lésions diffuses, superficielles, érythémato-squameuses rappelant tout à fait un pityriasis capitis. Il existe de plus en plus une aire alopécique dans la moitié gauche de la région occipitale sans limites précises, sans cheveux massués, sans état atrophique ou cicatriciel de la zone déglabrée, avec par contre à ce niveau un tégument nettement érythémato-squameux. A signaler une chute marquée des sourcils et de la pointe des moustaches. Au reste, les téguments sont glabres et ont perdu leurs follets.

L'état général est excellent. L'examen somatique est entièrement négatif. Il n'y a ni asthénie, ni amaigrissement. La tension est de 138/85 au Gallavardin. La réaction de Bordet-Wassermann et le séro-diagnostic tuberculeux d'Arloing et Courmong sont négatifs dans le sang. Un examen hématologique donne 4.867.000 globules rouges et 125.000 globules blancs; l'équilibre leucocytaire est le suivant : polynucléaires neutrophiles, 60 p. 100; mononucléaires, 12; lymphocytes, 27; éosinophiles, 2.

A signaler, enfin, l'existence à la face postérieure de la jambe gauche de deux ulcérations à bords irréguliers, non décollés, à fond suppurant, qui ressemblent à de l'ecthyma. Ces ulcérations sont de date récente.

En résumé, ce sujet présente depuis onze ans une dermatose presque généralisée, très peu prurigineuse, caractérisée par de l'érythème, des pigmentations, de l'atrophie, ces divers éléments se groupant différemment suivant les points considérés. On note de plus une chute des follets, ainsi qu'une alopécie très particulière des sourcils, de la pointe des moustaches et de la région occipitale gauche. Deux lésions ecthymatiformes de la jambe gauche complètent le tableau clinique. L'état général est excellent. Il n'y a aucun signe de dysfonctionnement endocrinien; les épreuves de Goetsch et d'Eppinger sont négatives.

Un examen histologique rapide nous montre à ce moment, au

niveau d'un fragment prélevé au bras, de l'infiltration et de l'inflammation dermique sans atrophie marquée, sans pigmentation, et, au niveau d'un fragment prélevé à la jambe droite, une atrophie beaucoup plus nette avec présence de nombreux blocs pigmentaires.

Etude histo-pathologique. — Deux fragments prélevés par biopsie : Un au niveau de la zone érythémato-atrophique du bras; un au niveau de la zone atrophique et pigmentée de la jambe. Fixation dans le Bouin. Coloration : hémateïne-éosine-safran. Fuchisine-résorcine de Weigert pour la recherche des fibres élastiques. Imprégnation à l'argent et coloration par la méthode de Perls pour l'étude du pigment.

Dans leur ensemble, les lésions ne présentent rien d'absolument caractéristique et l'on aurait de la peine, sans voir le malade et à la seule inspection des coupes, à faire le diagnostic de la curieuse atrophodermie qu'il présente.

Derme. — Dans les deux fragments examinés, il existe de l'inflammation dermique qui prédomine dans les zones superficielles et particulièrement dans la zone de remaniement. A ce niveau, en effet, on constate la présence d'amas plus ou moins étendus de cellules qui dissocient la trame dermique, affleurent l'épiderme ou se tiennent à une certaine distance de lui, et dont les limites sont imprécises, ces gros amas se continuant par des infiltrations plus discrètes, ordonnées souvent par rapport aux vaisseaux. L'aspect, on ne peut s'empêcher de le répéter, est d'une grande banalité. Rien, dans la topographie de cette infiltration comme dans sa constitution, ne porte une marque tellement caractéristique que du point de vue histologique ces états puissent être identifiés avec certitude. Les infiltrations cellulaires étendues sont formées de cellules fixes du tissu conjonctif, de cellules lymphocytiiformes. Il est remarquable d'y constater l'absence de polynucléaires. La trame du derme est dissociée au niveau de ces infiltrats, mais sans aboutir cependant à la réticulation observée par exemple dans le mycosis fongoïde. Le tissu conjonctif mériterait d'être étudié avec grand soin et par des méthodes de différenciation multiples. C'est ainsi que dans la zone papillaire, où la trame dermique est fragmentée, certains blocs de tissu conjonctif se colorent en jaune par le safran, alors que d'autres

prennent fortement l'éosine et apparaissent sous l'aspect de petits blocs homogènes de teinte rouge brique. Dans certaines zones atrophiques, la couche papillaire du derme est formée d'un tissu conjonctif épais, homogène, pour ainsi dire dissocié par des lits de cellules conjonctives extrêmement aplaties.

Les vaisseaux sont augmentés de nombre; dans la zone d'infiltration, les cellules épithéliales sont volumineuses; on observe des altérations identiques de la gaine épithéliale, dont les cellules augmentées de volume se continuent avec les cellules fixes du tissu conjonctif rencontrées dans la trame de ces infiltrations.

Les fibres élastiques, comme on l'a signalé dans tous les cas, sont profondément altérées. Elles ont disparu dans la zone sous-papillaire ou ne sont plus représentées que par de petits grains élastiques ou de petits fragments irréguliers. Dans la profondeur, le réseau est moins fragmenté, mais les fibres élastiques apparaissent volumineuses, gonflées, irrégulières et même, dans cette zone profonde, elles sont en certains points comme tronçonnées et hachées.

Au point de vue de la chronologie du processus, il est intéressant de signaler que les lésions paraissent de date plus ancienne dans le fragment prélevé sur la peau de la jambe (zone atrophique et fortement pigmentée); on est ici en présence d'un stade atrophique avancé, dont les infiltrations cellulaires ci-dessus décrites et observées essentiellement sur la préparation correspondant à la peau du bras (zone érythémato-atrophique) marquent vraisemblablement le début.

Epiderme. — Il ne présente de même aucune lésion caractéristique. La quantité d'éléidine est variable suivant les points. Il est des zones, particulièrement sur les points d'hyperkératose, où l'éléidine est très abondante; en d'autres points, elle est très réduite.

Lorsqu'on suit la ligne de séparation de l'épiderme et du derme, on la voit très souvent irrégulière; en nombre de points, elle reste imprécise; on voit alors de petites cavités claires contenant un noyau et l'on ne sait, à un petit grossissement, si l'on a affaire à une cellule dermique encochant la ligne épithéliale ou à une cellule épidermique devenue claire avec un noyau central. En quelques

rare points, on a trouvé de petites cavités intraépithéliales, petites thèques renfermant quelques cellules mononucléées. Au-dessus des zones très atrophiques, les cellules épithéliales sont extrêmement tassées, aplaties, formant des lits très serrés et sur nos préparations une ligne de clivage existait entre l'épiderme ainsi modifié et le derme compact avec ses lits de cellules conjonctives tassées que nous avons précédemment décrites. Il est assez fréquent de rencontrer dans l'épiderme, à des hauteurs variables, des cellules épidermiques devenues claires, dont tout le protoplasma fibrillaire s'est résolu en une substance finement granuleuse prenant très faiblement les colorants; l'élément cellulaire apparaît ainsi sous la forme d'une tache claire au sein du corps muqueux de Malpighi; ces cellules ne présentent pas d'autres altérations et ne rappellent en rien les cellules dyskératosiques que l'on rencontre dans nombre d'autres altérations cutanées.

Pigment. — Sur le fragment répondant à la peau pigmentée de la jambe, on trouve en différents points, dans le derme et même profondément, des amas pigmentaires discrets. Le pigment est plus souvent à l'intérieur des cellules du tissu conjonctif. Par ses caractères, en petits blocs irréguliers, couleur jaune d'or, et par ses réactions (Perls), ce pigment, au moins pour la grande partie, est un pigment ferrugineux. Ajoutons que l'imprégnation à l'argent a mis en évidence quelques fines granulations pigmentaires répondant à la mélanine normale de la peau, mais ne s'est aucunement fixée sur le pigment ci-dessus décrit, dont la nature ferrugineuse nous paraît hors de doute.

OBSERVATION XLI (Résumée).

(PETGES, MOUGNEAU, LECOULANT et DELAS.)

Poikilodermie et polymyosites (Poikilodermatomyosite).

Le programme de cette journée d'étude de Strasbourg nous conduit à présenter une observation résumée d'un cas de poikilodermie avec polymyosites. Elle rappelle par de nombreux traits l'observation princeps que l'un de nous (Petges et Cléjat) a étudiée dans le service et sous la direction du professeur Dubreuilh et publiée en 1906,

sous le titre de sclérose atrophique de la peau et myosites généralisées, première observation de la maladie décrite par Jacobi sous le nom de Poïkilodermie atrophiante réticulaire en 1909.

Ainsi, le hasard nous met pour la deuxième fois en présence d'une combinaison de poïkilodermie et de myosite, d'une poïkilodermato-myosite proposons-nous de dire.

G... (Justin), 31 ans, manœuvre. Français né en Algérie, où il a vécu jusqu'à ces dernières années, est hospitalisé, le 23 novembre 1928, à la Clinique dermatologique. Il a été traité pendant plusieurs mois dans un service de médecine générale, dans l'hypothèse d'un rhumatisme blennorragique atypique.

Il souffre depuis un an de douleurs articulaires et de myalgies, a maigri, est asthénique; il répond mal aux questions, paraît obnubilé. Son attitude lui donne l'aspect d'un parkinsonien; il se remue et marche difficilement par la faute de ses muscles malades.

Des lésions cutanées des parties découvertes : face, oreilles, cou, poignets, mains, doigts, attirent l'attention plus particulièrement; on les retrouve sur les parties couvertes.

Il y a donc lieu de décrire des lésions cutanées et des troubles d'ordre musculaire.

A. *Signes d'ordre cutané.* — Sur le front, il existe un érythème télangiectasique pigmenté de brun, avec en plaques étalées et en bandes minces légèrement saillantes, formant un véritable réseau dont les mailles sont bien nettes correspondant à un épiderme d'apparence sain, de fines varicosités.

Sur le front, il existe un érythème parsemé de fines télangiectasies, pigmenté de brun, sur des taches maculeuses lenticulaires; des plaques étalées et des bandes minces légèrement saillantes, formant un véritable réseau, dont les mailles nettes sont faites d'un épiderme d'apparence à peu près normale, tandis que leur intervalle présente des zones atrophiées, d'autres planes, d'autres en relief. La pression atténue la rougeur sans la faire entièrement disparaître, caractère qui se retrouve en toutes autres régions.

Sur les paupières, supérieures surtout, il existe à la fois un œdème général et une finesse atrophique de la peau, avec un érythème vif, constitué par un réseau, à peine visible à l'œil nu, de fines télangiectasies, indemne de pigmentation.

Il est moins pur sur les joues, avec un mélange de pigmentation, aspect bigarré et plaques d'atrophie; l'ensemble formant un réseau où les couleurs dégradées se mélangent et se fondent dans un dessin de petites plaques atrophiques, blanches, fines et souples.

Sur les tempes, la rougeur qui se perd dans le cuir chevelu est recouverte d'une couche discrète de squames grisâtres, légèrement grasses, adhérentes, même aspect sur la barbe, le menton en particulier.

Derrière les oreilles, sur les faces latérales du cou, les lésions érythémato-pigmentaires sont mélangées dans des parties de peau plus blanche, plus fine que normalement, donnant l'impression d'un vitiligo atypique, comme, d'ailleurs, l'ensemble du visage vu du pied du lit.

Les oreilles parsemées de lésions analogues, érythémato-pigmentaires, desquamantes, sont en plus déformées : peau adhérente au cartilage, ourlet, lobule, grignotés et en partie détruits. La face antérieure du pavillon, la conque, sont rouges, télangiectasiques, avec nappes de squames peu adhérentes, grisâtres, dures, sèches, donnant à la rougeur un aspect cendré.

L'atrophie, la destruction du bord libre, seraient consécutives à des engelures revenant tous les hivers depuis que le malade séjourne en France.

Les mêmes lésions d'érythème bigarré, pur ou pigmenté, en nappe ou en réseau, se retrouvent sur les membres : bras, face postérieure, surtout les avant-bras, les poignets, le dos des mains; sur les faces d'extension, les fesses, les cuisses, les jambes, avec prédilection sur les genoux.

Mais, sur les membres, l'état squameux signalé sur les oreilles, le front et le menton passe au premier plan, tant par son étendue que par son intensité. Il s'agit d'une hyperkératose en nappe, faite de petites squames minces, sèches, dures, dont la teinte grise se fond avec l'érythème et l'érythème pigmenté, faite de plaques sèches, dures, croûteuses, rondes, lenticulaires et numulaires, enchassées et adhérentes dans une dépression atrophique cutanée, qui n'est jamais ulcérée à l'emporte-pièce. D'autres lésions d'hyperkératose prennent l'allure d'un callus, d'un clou à large tête épaisse.

plane ou discoïde, dont la pointe s'enfonce profondément dans le derme à la façon d'un cor; on les trouve surtout sur les coudes, le dos des doigts et surtout les articulations métacarpo-phalangiennes.

L'hyperkératose est très accusée sur les replis périonguéaux, qui recouvrent une surface des ongles plus étendue que la mince ligne normale. La face supérieure de l'ongle est normale, mais la face matricielle est soulevée dans son lit par une couche hyperkératosique parcheminée, épaisse de 1 à 2 millimètres.

L'ensemble de la peau des extrémités a perdu sa souplesse, est plus adhérente que normalement, parfois collée sur les plans profonds, avec un aspect atrophique et fibreux, mais sans aucun des aspects de la sclérodermie proprement dite.

Il convient de signaler l'aspect du dos des deux phalanges terminales des doigts : là, la rougeur a une nuance vive, faite de téléangiectasies en réseau serré.

L'hyperkératose se retrouve sur la paume des mains, à un degré accusé pour un malade hospitalisé depuis plus d'un an.

L'érythème squameux couvre en partie le cuir chevelu comme la région de la barbe.

Les cheveux, les poils, sont secs, cassants.

Malgré des soins habituels et des traitements appropriés, le cuir chevelu est le siège d'une pédiculose permanente, signe d'un mauvais état général.

Le tronc, les muqueuses, sont indemnes.

B. *Signes d'ordre musculaire.* — Bien que les articulations soient mobiles, souples, indolentes, la marche est difficile, les mouvements lents et limités, l'allure générale est celle d'un bradykinétique. Sur son lit, le malade ne peut se lever ou s'asseoir sans des expédients : soulèvement sur un coude et un talon, mouvement de rotation et flexion brusquée.

Il déplace tout d'une pièce la tête et le tronc comme si la colonne vertébrale était soudée. Cette raideur est d'ordre musculaire. Les mouvements des membres sont également limités pour la même raison.

Au repos, la raideur disparaît; il est impossible de mobiliser les segments de membre par un effort progressif, qui vainc la contrac-

ture, de telle sorte que les mouvements passifs s'effectuent aisément.

Divers groupes de muscles sont atrophiés : muscles de l'épaule par exemple.

Il n'existe ni adiadococinésie, ni ataxie, ni tremblement, ni secousses musculaires.

Les mouvements actifs sont limités au niveau des coudes : après quelques minutes d'activité, les muscles deviennent rigides, durs, et l'amplitude des mouvements diminue encore.

La pression musculaire donne une secousse brève.

Les réflexes tendineux sont diminués par la rigidité et la sclérose.

Sensibilité. — Le prurit diurne et nocturne est le seul signe subjectif.

La sensibilité à la piqûre, le tact, la sensibilité profonde, sont normaux même sur les plaques atrophiques.

Les réflexes lumineux sont normaux. La visibilité est bonne de loin et de près.

Le goût n'est point altéré.

Par contre, l'odorat est détruit, ce qu'explique un coryza atrophique avec disparition du cornet moyen.

Une céphalée parfois tenace, sans caractère particulier, un retard à la réponse, une certaine passivité, complètent ce tableau clinique.

L'intelligence reste vive; ce qui établit un contraste avec l'aspect figé de la face et une mimique fermée.

Examens de laboratoires :

Réaction de Hecht-Sabrazès, négative dans le sang;

Réaction de Vernes au peréthynol, 0;

Réaction de Vernes à la résorcine, 29.

Intradermoréaction et cutiréaction (à la tuberculine), négatives.

Examen des crachats. Pas de bacilles de Koch, même après homogénéisation.

Radioscopie pulmonaire (Dr Lachapèle). — Thorax non déformé, mais paraissant figé. L'amplitude du déplacement des côtes et du diaphragme est très diminué.

Les plages pulmonaires et l'ombre cardioaortico cave n'attirent pas l'attention.

Antécédents héréditaires. — Bons, rien à noter.

Antécédents personnels. — Rougeole à 2 ans; paludéen à 12 ans; furonculose à 13 ans; ictère et entérite à 20 ans; blennorrhagie à 28 ans.

Au début de janvier 1929, hygroma suppuré de la bourse prérotulienne gauche, survenu sans cause, avec fièvre élevée, état général infectieux, marqué. Pendant son évolution, l'érythème s'est atténué, sauf sur les paupières, mais non la pigmentation.

Vers le milieu de février, abcès phlegmoneux sous-cutané du dos, du médius et de la main droite, consécutif à l'ablation d'un « clou hyperkératosique ». Malheureusement, le pus de ces abcès n'a pas été examiné.

Le 28 février, ces abcès guéris, l'érythème réapparaît. Sur les jambes, on note une coloration purpurique, faite d'éléments punctiformes ne s'effaçant pas à la pression.

Le 5 avril, le malade est, sans motif apparent, secoué de grands frissons vers 16 heures; la température atteint 40 degrés. Le lendemain, il a un aspect typhique inquiétant. L'érythème a de nouveau disparu.

Puis apparaît, au niveau de la tête du péroné gauche, une rougeur phlegmoneuse, avec de l'empâtement diffus, avec douleur violente, spontanée, aux mouvements, à la pression. Une hémoculture est négative.

Le 11 avril, la température reste élevée depuis le 5, autour de 39-40 degrés avec état infectieux grave; une intervention large, pratiquée par le docteur Barthélémy, conduit à un abcès phlegmoneux : quelques gouttes de pus dans la bourse du tendon bicipital; cellulite étendue, importante, de la région latéro-externe de la jambe et du tiers inférieur de la cuisse.

Le 1^{er} mai, après des drainages, des pansements prolongés, une chute progressive de la température, les lésions sont à peu près cicatrisées; à la suite d'une suture secondaire de l'incision, le genou a repris sa mobilité.

L'érythème reparait depuis quelques jours, mais le malade reste amaigri, affaibli et très diminué.

La sérosité prélevée aseptiquement dans la cellulite, au moment

de l'intervention et ensemencée a donné une culture pure de streptocoques gris, à longues chaînettes et à pouvoir hémolytique léger.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DES BIOPSIES OU PRÉLÈVEMENTS OPÉRATOIRES :

A. *Zone érythémateuse de la paupière supérieure gauche.* — Il n'y a pas d'hyperkératose. La couche cornée est réduite à une fine lamelle décollée par endroits. Pas de parakératose bien que la couche des cellules à éléidine soit irrégulière et parfois réduite à une très fine couche. La basale n'est pas en ligne droite, mais coiffée de papilles d'apparence normale. Les cellules ne sont pas en palissade. Elles sont arrondies ou polygonales. Elles n'offrent aucun caractère anormal; il n'y a pas d'état spongoïde ni d'œdème intercellulaire. De petites cavités arrondies contiennent des éléments cellulaires altérés. Quelques lymphocytes bordent ces cavités. Des chromatophores pénètrent ces cavités ou se tiennent en bordure.

Le derme sous-papillaire est épaissi. Il est formé par des faisceaux conjonctifs riches en collagène, et cet épaississement dermique va s'accroissant à mesure qu'on avance en profondeur. Il n'y a pour ainsi dire pas d'infiltration de cellules migratrices si ce n'est un léger apport de cellules mononucléées périvasculaires. Les capillaires ont un endothélium légèrement tuméfié.

Ce qui domine en somme c'est l'état scléreux du derme.

Cône corné. — Stratification de cellules cornées se séparant en lames desquamantes. Les cellules ont conservé leur noyau. En certains points, il s'ajoute un apport de cellules migratrices, parmi lesquelles dominent les cellules polynucléées qui s'infiltrant dans la masse cornée.

Peau de la cuisse. Zone atrophique. — Amincissement très marqué de l'épiderme. Hyperkératose, la couche cornée est aussi épaisse que le corps muqueux de malpighi. Pas de parakératose. La couche granuleuse est réduite à une seule couche de cellules. Les cellules du corps muqueux sont aplaties, atrophiques. La basale est presque partout rectiligne. En certains points, elle dessine quelques ondulations. Les cellules ne sont pas hautes, mais polygonales ou arrondies. Ça et là on voit un état vacuolaire de quelques cellules de la basale. Puis une petite cavité arrondie de forme, qui

contient des éléments cellulaires altérés, quelques lymphocytes bordant ces cavités.

Le derme épaissi est formé par des trousseaux fibreux épais, pauvres en cellules et riches en collagène. Autour des vaisseaux dont l'endothélium est tuméfié, légère infiltration de cellules mononucléées.

Les coupes colorées par l'orcéine acide montrent une prolifération du tissu élastique. Mais l'élastine est fragmentée, cassée, formant comme des bâtonnets assez épais.

Fragments de biceps. — Les coupes longitudinales montrent des fibres musculaires striées avec leurs noyaux périphériques. Certaines de ces fibres sont le siège d'une métachromasie grisâtre, et leur volume est diminué. La striation est moins visible. Elle arrive même à disparaître complètement et, à un stade plus avancé, on ne peut reconnaître l'architecture musculaire. Dans le sarcolemme épaissi, il y a une infiltration discrète de cellules conjonctives jeunes, de lymphocytes. On voit aussi çà et là de rares cellules plasmatiques. Les coupes transversales ont le même aspect. A côté de fibres d'apparence normale, on en voit d'atrophiques, métachromatiques et dont la striation a disparu.

Le 24 mars 1930, dans des coupes pratiquées au moment d'une infection à streptocoques, M. le Professeur Sabrazès signale la présence de cocci, aussi bien dans trois coupes de peau que dans celles de muscle.

En résumé, voilà un malade qui présente un mélange de lésions érythémato-pigmentaires poikilodermiques, avec atrophie cutanée, myosites évoluant vers un état scléreux, avec tendance à subir des poussées infectieuses d'origine interne, et chez lequel il n'a été trouvé que du streptocoque, sans possibilité de mettre en évidence la moindre trace d'infection bacillaire tuberculeuse, comme dans notre cas de 1906, non plus que le foyer primitif d'infection, le « focal sepsis » des Américains, malgré l'examen minutieux de toutes les cavités, de tous les organes.

EXAMEN (le 24 mars 1930). — Au point de vue cutané, l'état du malade semble stationnaire. A la face, les lésions sont les mêmes que quelques mois auparavant. Cependant l'œdème de la paupière supérieure gauche a augmenté et la peau à ce niveau est plus rouge

Les membres ne présentent pas de modifications notables. Aux membres supérieurs, signalons seulement, dans la région d'extension du coude gauche, la formation hyperkératosique de l'olécrâne, que l'on voit sur une photo, et qui a presque complètement disparu. Par contre, l'ensemble du coude présente un aspect micacé luisant, mais dans lequel on ne trouve pas les signes analytiques du psoriasis.

Sur les mains, on note une zone atrophique de peau grande comme une pièce de 2 francs au niveau du carpe, à gauche.

Membres inférieurs. — Rien à signaler.

Muscles. — Si les lésions de la peau ne semblent pas avoir subi de modifications importantes, il n'en est pas de même des muscles, dont l'état s'est considérablement aggravé.

Il existe en effet actuellement une véritable atrophie scléreuse généralisée de tous les muscles qui sont atrophiés et d'une dureté ligneuse. Le sujet semble absolument figé et ne remue qu'avec une certaine difficulté, malgré l'intégrité absolue des articulations qui a été vérifiée encore une fois à la radio.

L'ensemble des masses musculaires n'est douloureux ni à la pression ni à l'occasion des mouvements. Il n'y a, au dire du malade, que les muscles de la loge antérieure de la cuisse qui sont légèrement douloureux à la marche.

Par ailleurs, rien à signaler. Le malade a un état général excellent. Tous les grands viscères sont normaux. Il n'existe pas d'augmentation du volume de la rate. Les fonctions digestives sont parfaitement normales. Diminution des réactions électriques des muscles, liée à la sclérose musculaire, sans R. D.

OBSERVATION XLII.

(G. PETGES, C. ROCAZ et A. PETGES.)

Cas de poïkilodermatomyosite chez un enfant (1).

X..., 7 ans 1/2. Né et habitant aux environs de Bordeaux.

Il s'agit d'un enfant, âgé de 7 ans, fils unique, dans les antécédents héréditaires duquel on ne trouve rien à signaler. Sa mère

(1) En cours de publication dans les *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*.

en particulier n'a jamais fait de fausse couche. Le père nie tout antécédent syphilitique.

Les antécédents de l'enfant lui-même ne présentent rien de saillant jusqu'à 4 ans 1/2, âge auquel les premières manifestations de l'affection pour laquelle nous le voyons aujourd'hui sont survenues.

A cette époque, après avoir joui d'une santé parfaite, ayant marché et joué normalement depuis l'âge de 18 mois, il commence à sentir de la lassitude au moindre effort. Gêné dans ses mouvements, il cesse de s'amuser souvent, non par caprice, mais parce qu'il est tout de suite fatigué et qu'il ne peut suivre ses camarades, ce que les parents ont remarqué vers la fin de l'hiver, notant en outre qu'il a la figure rouge, un peu gonflée au niveau des paupières.

A partir de ce moment évoluent parallèlement des signes cutanéo-musculaires.

C'est d'abord sur les membres inférieurs que l'on constate une modification. Après un stade cedémateux, ils sont atteints progressivement d'une fonte des muscles, avec rétraction, qui rend la marche de plus en plus pénible. Puis, petit à petit, cette atrophie monte et, évoluant lentement, mais sans rémission, finit par envahir tous les muscles, y compris ceux des membres supérieurs, en progressant de la main vers l'épaule, et ceux du tronc.

A la même époque, c'est-à-dire vers avril 1926, les phénomènes cutanés se manifestent. Outre la rougeur du visage, particulièrement intense sur les paupières supérieures, on voit se former des placards rouges sur les faces antérieure et postérieure du tronc, les coudes, le bord cubital des deux avant-bras.

En outre, il y a production de plusieurs ulcérations, en particulier au niveau des plis antérieurs des aisselles, la face postérieure des coudes, qui proviennent de petites tumeurs blanchâtres, arrondies, terminées par une sorte de cône corné, qui laissent échapper une matière semblable à la matière sébacée-épidermique et qui guérissent spontanément.

Rapidement, les lésions du tégument deviennent prurigineuses, et, depuis cette époque, l'enfant à chaque instant éprouve le besoin de se gratter.

Les mouvements sont devenus douloureux, maladroits, figés, limités, lents, et l'enfant tombe souvent en se déplaçant.

Ses parents, inquiets de cet état, amènent leur fils consulter M. le Docteur Rocaz, qui, le 22 novembre 1926, constate alors une légère parésie des membres inférieurs et des muscles du tronc. La démarche est celle d'un enfant atteint de myopathie primitive. Couché sur le sol il ne peut se relever seul. Les réflexes persistent, mais sont affaiblis. Tête volumineuse avec bosses frontales proéminentes.

L'examen électrique des muscles, pratiqué par M. le Docteur Nancel-Pénard, ne révèle que de l'hypoexcitabilité sans modification de la formule.

Le Docteur Rocaz conseille alors un traitement électrothérapique, qui ne semble pas enrayer l'évolution des phénomènes musculaires, pas plus qu'un traitement médical par l'arsenic, les bains salés, et antispécifique, malgré une réaction de Bordet-Wassermann négative, au biiodure de mercure.

L'état du petit malade, revu le 23 mars 1927, semble s'être aggravé; la marche est beaucoup plus difficile.

Le 8 juillet, par contre, grosse amélioration, qui persiste, puisque, le 14 octobre, les troubles moteurs se sont considérablement amendés.

Les réflexes sont plus vifs, mais il existe des douleurs dans les membres inférieurs, douleurs spontanées sous forme d'élancements, douleurs provoquées par la recherche des points de Lasègue.

Trois mois plus tard, le 27 janvier 1928, l'atrophie musculaire, à peine marquée à la visite précédente, est très nette au niveau des cuisses, des bras, des épaules. Légère rétraction musculaire au niveau des jambes. Il semblerait que la tête a encore augmenté de volume. Le traitement mercuriel est intensifié.

Il avait pris en outre, jusqu'à cette époque, des préparations phosphatées, de l'arséniate de soude, de l'arrhénal, des comprimés Carrion pluriglandulaires, de l'urotropine, sans qu'aucun de ces traitements ait exercé une influence sur l'évolution de la maladie.

Les troubles cutanés deviennent nets au niveau de la face, des paupières, des bras.

Le 20 mars 1929, les lésions cutanées ont augmenté et présentent actuellement l'aspect qui sera décrit en détail plus loin.

En août 1929, l'enfant est vu en consultation par les Docteurs Rocaz et G. Petges, qui constatent un signe nouveau : de l'œdème des membres inférieurs et une légère ascite. L'urine contient 0 gr. 48 d'albumine, un léger excès de scatol et 0 gr. 20 d'urée par litre.

L'enfant est ramené le 5 décembre 1929, et, à ce moment, on se trouve en face de l'état suivant.

EXAMEN. — Le 5 décembre 1929, l'enfant se présente porté par son père, car il ne peut presque pas marcher. Sa taille est normale, mais on est frappé au premier abord par le volume exagéré de sa tête et par un état de maigreur squelettique des membres, qui se trouvent en demi-flexion.

Examen de la peau. — Les modifications cutanées, étudiées systématiquement, se présentent de la façon suivante.

Tête. — Sur le front et, en particulier, au niveau des deux bosses frontales, la peau est uniformément rosée, amincie, atrophique. Elle présente des striations longitudinales formées par un fin plissement, comme on peut en obtenir en froissant un papier à cigarette. Elle est souple, mais adhérente aux plans profonds.

On remarque une circulation anormale des veines de la partie supérieure du front.

Paupières. — Les paupières supérieures droite et gauche, présentent un aspect analogue; elles sont le siège d'un œdème, et leur couleur générale est rouge vif. En examinant de plus près leur surface érythémateuse, on voit nettement, et indépendamment de l'œdème, que la peau de ces paupières est amincie, avec un épiderme très fin, plissé, transparent, et parcourue d'un réseau de fins vaisseaux capillaires formant un reticulum, et entre lesquels la peau est atrophique et de couleur blanc nacré par endroits et, en d'autres, d'une coloration brun rouge, ou encore fortement pigmentée de brun.

Les mailles du réseau sont nettement dessinées par un vaisseau rouge; elles circonscrivent des surfaces losangiques de 2 à 3 millimètres de côté.

Au niveau de l'angle interne de la paupière supérieure gauche, il

existe trois zones cicatricielles jaunâtres, atrophiques, vestiges de petites ulcérations datant d'un an environ.

L'état télangiectasique est plus marqué à la partie inférieure des paupières supérieures, près du bord ciliaire, alors que la pigmentation est plus marquée à leur partie supérieure.

Les paupières inférieures, légèrement bouffies, ont un aspect rosé, blafard, avec une prédominance atrophique. Là, pas de télangiectasies ni de pigmentation : on note seulement deux striations plus rouges que le reste, à l'endroit où se forment des plis quand les yeux sont fermés.

Plus bas, il existe une sorte de bande continue, vaguement horizontale et rectangulaire, d'environ 2 cm. 5 de large, étendue sur les régions malaires et sous-palpébrales et chevauchant le nez, de couleur brun rouge, avec un épiderme atrophique, rappelant du papier de soie froissé, finement squameux, souple, adhérent, avec, en plus, quelques lésions de grattage et quelques lésions pigmentaires brunes de 1 millimètre de diamètre sur le versant droit du nez. Cette bande atrophique cutanée ne rappelle en rien le lupus érythémateux.

Menton. — Au niveau du menton, la peau est rosée, tendue, atrophique, lisse, luisante, sans télangiectasies ni état réticulé.

Joues. — La face latérale de la joue gauche, sur un espace circonscrit en bas par le maxillaire inférieur, en arrière par l'angle de la mâchoire, en haut par l'apophyse zygomatique, présente une surface débordant légèrement sur la région parotidienne et la région temporale, où la peau est tendue, lisse, luisante. Sur cet espace, nous retrouvons tous les aspects décrits précédemment : état plissé et atrophique de la peau, réticulum de fines télangiectasies dans les mailles desquelles la peau est rose blafard, amincie, finement plissée par places, où, au contraire, légèrement rugueuse et pigmentée. Desquamation légère.

La zone pigmentée est centrale et la zone rosée périphérique. Il semble là qu'on se trouve en présence d'un processus à extension périphérique dont la zone d'accroissement, congestive, serait périphérique et le stade plus ancien, atrophique, serait central.

L'ensemble de ce placard, vu à jour frisant, a un aspect finement

quadrillé, moins net que sur les yeux, provenant de striations formées par des bandes atrophiques s'entrecoupant longitudinalement et transversalement.

Sur la joue droite, la topographie est rigoureusement la même, mais on est frappé par le degré d'atrophie plus marquée. A ce niveau, la peau est uniformément lisse, tendue, scléreuse. A un examen superficiel, on aurait l'impression d'être en face d'un placard sclérodermique pur. L'état pigmentaire domine, sauf sur la raie de bordure, moins large qu'à gauche, 1 centimètre environ, qui, elle, permet de distinguer les téléangiectasies.

De ce côté aussi, état finement squameux, surtout marqué à l'angle du maxillaire.

Oreilles. — Les oreilles, des deux côtés, ont un aspect semblable; on y retrouve les lésions des paupières supérieures à une échelle plus grande et en quelque sorte schématisées. Le réseau des capillaires, à travers un épiderme très mince, se montre comme vu à travers un verre. Il forme un véritable filet, dont chaque maille est faite de peau blanche, nacrée, ou, au contraire, fortement pigmentée de brun. Des deux côtés, on relève les traces de petites ulcérations actuellement cicatrisées. Il existe un petit kératome sur le cartilage, près du lobule.

L'ensemble des oreilles offre au toucher une sensation cartonneuse. Toute souplesse a disparu, le lobule lui-même est rigide, luisant, lisse. Ici encore les lésions ne ressemblent pas au lupus érythémateux.

Au cou et à la nuque, rien à signaler. Il n'existe pas de lésions.

Tronc et membres : a) *Tronc.* — Nous retrouvons, irrégulièrement disséminés sur le tronc, des placards présentant les mêmes caractères que sur la face, et, en particulier, en avant au niveau de la région claviculaire droite, en arrière au niveau de l'épine de l'omoplate gauche et des régions deltoïdienne et lombaire droites.

Des deux côtés, la région fessière présente une lésion grande comme la paume d'une main d'adulte.

b) *Membres.* — Les membres non plus ne sont pas indemnes, et les mains, le bord cubital des avant-bras offrent à considérer des

plaques où l'on retrouve télangiectasies, atrophie, pigmentation et état légèrement squameux de la peau.

La région antérieure du creux axillaire, la zone d'extension des coudes et genoux, permettent de constater un aspect analogue, mais avec un fait nouveau. On remarque en effet à ces divers endroits, et en particulier aux coudes (olécrane, épicondyle, épitrochlée), des plaques kératosiques, des petites tumeurs dures de 1 centimètre de diamètre environ, régulièrement circulaires, dont le centre est en forme de tronc de cône, dont les parois seraient formées d'une zone hyperkératosique à la partie inférieure, rugueuse au toucher, et dont le sommet est au contraire de consistance molle, recouvert d'une peau fine, amincie, soit rosée, légèrement congestive, soit blanc jaunâtre, comme si le contenu était rempli d'enduit sébacéo-épidermique (région axillaire par exemple). Ce sont des nodules d'aspect similaire, mais plus petits, aux dires de la mère, dont la fonte aurait provoqué les cicatrices relevées aux paupières et à la face postérieure des oreilles.

Ces nodules sont régulièrement répartis au niveau d'un certain nombre d'articulations, et toujours sur la face d'extension. La régularité de leur disposition et d'aspect est particulièrement nette aux coudes et sur toutes les articulations digitales. On relève en outre leur présence sur le tiers moyen de la face cubitale de l'avant-bras gauche, sur la fesse droite et sur le tiers moyen de la face postérieure de la cuisse droite.

L'ensemble de toutes ces lésions cutanées donne aux parties qui en sont le siège un aspect brun rougeâtre. Elles sont toutes prurigineuses, et l'enfant, à chaque instant, porte ses mains vers une partie malade pour se gratter.

Résumé : Réseau pigmenté, plaques pigmentaires, atrophie cutanée, télangiectasies, plaques, nodules kératosiques et kystes d'apparence épidermique, prurit et douleurs. Il nous a été impossible de faire une biopsie dans les conditions d'examen de l'enfant.

Examen de l'état musculaire. — L'enfant vu étendu frappe par son état de maigreur que fait ressortir avec plus d'intensité une grosse tête et un gros ventre à paroi flasque qui s'étale donnant l'image du ventre de batracien.

Il est immobile, évite et craint de remuer, car ses mouvements sont douloureux; il pleure dès que l'on essaie de palper ou de mobiliser ses membres, car il souffre.

L'inspection fait ressortir une diminution notable du volume de tous les muscles, qu'il s'agisse en particulier du trapèze, de tous les muscles de la ceinture scapulaire et des membres supérieurs, sans qu'il soit possible de faire une différence entre les groupes d'extension ou de flexion.

Aux membres inférieurs, la cuisse est fusiforme, les reliefs musculaires sont complètement effacés.

Aux jambes, la diminution de volume des muscles semble moins marquée, mais un examen attentif permet de constater que ce n'est qu'une apparence et que l'atrophie est masquée par un œdème dur, douloureux, ne gardant pas le godet.

Outre leur aspect squelettique lamentable frappant, les membres sont tous en demi-flexion et les doigts des mains sont en griffe demi-fermée.

La palpation des masses musculaires est douloureuse et montre une véritable rigidité et un durcissement quasi ligneux ainsi qu'une rétraction des muscles atteints.

Les mouvements passifs rencontrent de la résistance, et il est impossible, par la rigidité des muscles antagonistes, d'obtenir une flexion ou une extension complète des membres; mais on mobilise peu à peu les articulations après un effort persistant, et ces muscles reprennent leur souplesse dans une mobilisation provoquée et soutenue, plus grande que dans les mouvements volontaires. En effet, les mouvements actifs sont maladroits, lents, incomplets. La force de préhension est légèrement diminuée, mais bien mieux conservée que ne pourrait le faire supposer le degré de diminution du volume des muscles.

La marche est maladroite, les membres inférieurs ne pouvant se mettre en rectitude; l'enfant a la démarche en canard, et ses pieds traînent par terre; il se tient difficilement debout et ne peut faire que deux ou trois pas si on lui tend les bras, car, tombant très souvent, il n'ose se lancer tout seul et l'on se rend vite compte qu'il ne le peut pas.

Couché sur le lit d'examen, il ne peut relever la tête, s'asseoir, non plus qu'il ne peut, étant couché sur le sol, se relever tout seul, par manque de force, la rigidité de tous ses muscles ne permettant pas la série de mouvements coordonnés nécessaires. Il tombe d'un côté ou de l'autre, et assez lourdement, la lenteur d'exécution d'un mouvement pour se protéger d'une chute empêchant tout geste protecteur. C'est ainsi que, depuis quelques temps, l'enfant s'est fait des contusions ou des blessures minimes en tombant alors qu'il cherchait à se déplacer sans aide.

Un fait domine tout l'examen de l'état musculaire : il ne s'agit pas d'un état paralytique ni d'ankyloses articulaires.

La contraction musculaire a lieu, et même avec une énergie convenable, mais il existe une telle rigidité de tous les groupes que, lorsqu'un muscle entre en action, cette action est entravée presque aussitôt par la rigidité du groupe antagoniste.

Dans la recherche des mouvements passifs, le fait ressort avec beaucoup de netteté et permet, en même temps, de se rendre compte de l'intégralité des fonctions articulaires, qui sont souples quand la rigidité musculaire est progressivement diminuée.

Si un doute subsistait à l'égard de la possibilité de phénomènes paralytiques, la recherche systématique des lésions nerveuses le lèverait. Les réflexes tendineux et musculaires sont tous conservés, la sensibilité tactile n'a subi aucune altération. Il existe cependant une hyperesthésie généralisée de tout le revêtement cutané.

L'examen électrique des muscles pratiqué par M. le Docteur Nancel-Pénard en 1926 et le 5 décembre 1929 par M. le Docteur Debédât a donné des réactions normales à toutes les excitations, faradique, galvanique. Pas de réaction de dégénérescence.

On se trouve donc là en présence de phénomènes d'origine purement musculaire. Le muscle semble former un bloc scléreux, atrophique, qui est l'unique cause de la rigidité.

Etat général. — L'intelligence de cet enfant est vive. Il est aimable, affectueux, mais il se rend compte et souffre moralement et physiquement de son état, qui l'empêche de participer aux jeux de ses petits camarades, d'aller à l'école. Il a cependant chez lui pu apprendre à lire et à écrire, et son état intellectuel est celui d'un enfant de son âge.

L'examen des autres organes montre :

Poumons : Rien à signaler.

Cœur : Normal.

Abdomen : Volumineux, flasque.

Foie : le foie déborde les fausses côtes, et la percussion fait déceler une augmentation de volume notable.

Présence de liquide d'ascite dans l'abdomen, en assez grande quantité lors d'un examen antérieur fait par les Docteurs Petges et Rocaz; moins à présent, mais facilement décelable cependant.

Les testicules sont normaux.

Le 22 décembre 1929, l'enfant revient. On ne constate pas de grosses modifications. L'ascite cependant a augmenté. Pas de zone de sonorité. Gros foie. Grosse rate.

Le 20 janvier 1930, à cette date, état stationnaire.

Les deux rotules sont couvertes d'un placard poïkilodermique particulièrement accentué à droite. On remarque sur la rotule droite une zone ronde de 1 cm. 5 de diamètre hyperkératosique.

On constate en outre dans la bouche, à la face interne de la joue droite, une tache arborescente de la muqueuse et sur la langue une glossite exfoliatrice marginée.

Les pesée et mensurations donnent les résultats suivants :

Poids, 21 kilos ;

Périmètre de la tête, 0 m. 58 ;

D'oreille à oreille, 0 m. 34 ;

Glabelle bosse occipitale, 0 m. 38 ;

Taille, 1 m. 49 ;

Tour de poitrine à 1 centimètre sous les seins, 0 m. 59-0 m. 60;

Bras droit partie moyenne, 12 cm. 5 ;

Bras gauche partie moyenne, 12 centimètres ;

Avant-bras, milieu à gauche, 12 centimètres ;

Avant-bras, milieu à droite, 12 centimètres ;

Cuisse, partie moyenne droite, 0 m. 25 ;

Cuisse, partie moyenne gauche, 0 m. 24 ;

Mollet, tenu compte de l'œdème, à gauche, 0 m. 22 ;

Mollet, tenu compte de l'œdème, à droite, 0 m. 22.

Examens de laboratoire. — La réaction de Hecht-Sabrazès est

négative. L'exploration électrique des muscles et nerfs de la face, du tronc, des membres, met en évidence des réactions normales, tant au faradique qu'au galvanique.

Radiographie du crâne. — Selle turcique normale. Pas d'évasement. Pas de dystrophie des apophyses choroides antérieures et postérieures. Épaississement de la voûte, surtout de la région frontale. (D^r Debédât).

Sans qu'il soit nécessaire d'insister longuement sur l'analyse de cette observation, le diagnostic de poikilodermatomyosite s'impose. Elle est rigoureusement comparable à celle que G. Petges, Lecoulant, Mougneau et Delas ont relatée à la Réunion dermatologique de Strasbourg en juillet 1929 au point de vue cutané et musculaire (Obs. XLI). Mais il est intéressant de souligner qu'il s'agit d'un enfant de 7 ans 1/2 et non d'un adulte, et que cet enfant présente de l'albuminurie, avec augmentation du volume du foie, ascite et cédème des membres inférieurs.

La conformation du crâne, son augmentation de volume, la proéminence des bosses frontales, l'exagération du réseau veineux de la peau du front et du cuir chevelu, nous font penser à l'influence de la syphilis héréditaire, dont nous n'avons pu trouver la trace chez les parents et sans signe sérologique chez le petit malade. Un traitement spécifique appuyé va être repris et continué systématiquement. Peut-être éclaircira-t-il l'origine de ce cas ?

OBSERVATION XLIII.

(W. DUBREUILH, G. PETGES et M. VERGER.)

Poikilodermatomyosite dans la jeunesse (1).

Mlle X..., âgée de 18 ans, se présente le 22 novembre 1921 chez l'un de nous (Petges) et le 3 novembre 1922 chez l'autre (Dubreuilh) pour des lésions cutanées qui datent, au dire des parents, d'août 1921 et qui ont débuté par la face et les avant-bras.

(1) Paraîtra prochainement dans les *Annales de dermatologie et syphiligraphie*.

Les descriptions que tous deux nous en avons faites concordent en tous points.

C'est une jeune fille bien développée, mais chez qui la faiblesse musculaire est telle qu'elle a une peine extrême à monter au premier étage. Elle est bien réglée depuis l'âge de 13 ans, a un appétit convenable, mais la mastication et la déglutition sont difficiles; elle digère bien. Elle ne tousse pas.

Antécédents héréditaires. — Parents vigoureux, en parfaite santé. Fille unique. Pas de traces de syphilis chez les parents. La mère n'a pas fait de fausse couche.

Les lésions cutanées sont constituées par une sorte d'érythème qui occupe toute la face, le cou, la partie supérieure de la poitrine et du dos, les avant-bras et les mains.

La face présente une rougeur à peu près généralisée, la peau est rude et un peu squameuse. La rougeur est due à un fin réseau capillaire visible à la loupe; elle est surtout marquée aux paupières, au voisinage de l'angle interne des yeux. La peau est blanche et achromique avec un *réseau vasculaire* très accusé.

L'érythème descend sur la nuque, le cou et la partie supérieure de la poitrine où la peau est rouge, un peu squameuse par places tendue et dure. Dans les parties les plus rouges, il existe une légère infiltration. Sur la région sternoclaviculaire, la peau est achromique et sa blancheur apparaît à travers le lacis des veinules rouges que la pression fait facilement disparaître. Le grain de la peau est changé; il est représenté par des champs luisants entre les plis.

L'érythème descend dans le dos et sur le ventre, sous forme de plaques rougeâtres de grandeur variable, irrégulières, mal limitées, plus ou moins squameuses, présentant souvent au centre un peu d'atrophie.

Sur les bras sont quelques plaques limitées; les avant-bras sont presque entièrement envahis, surtout du côté dorsal. A la face dorsale de la main, la rougeur est disposée en bandes correspondant aux métacarpiens; sur les doigts, la face dorsale de chaque phalange est occupée par une plaque rouge violacée, un peu gonflée et molle, ressemblant très faiblement à une engelure. Ces plaques d'érythème durent depuis plus d'un an (en novembre 1922) et ne sont pas

influencées par la saison ou la température et ne démangent pas. Sur les plaques de la face dorsale des mains, le grain de la peau est modifié avec des facettes brillantes correspondant aux champs délimités par les plis, comme en d'autres régions.

En anémiant la peau par la traction, on constate que les parties érythémateuses sont aussi un peu achromiques.

Rien aux faces palmaires.

Aux membres inférieurs, on trouve en avant de chaque genou une plaque rouge, squameuse; assez bien limitée, grande comme une pièce de 5 francs.

Il n'existe pas de troubles cardiaques; pas d'albuminurie; rien du côté de la bouche, du pharynx, de l'estomac, de l'intestin, du foie, de la rate, des sommets, augmentation des vibrations, légère bronchophonie, murmure vésiculaire obscur, respiration soufflante.

Pas de toux ni d'expectoration. Signes d'adénopathie trachéo-bronchique. Pas d'adénopathies externes.

En janvier 1923, l'un de nous (Petges) revoit la malade en consultation avec le professeur Verger, à l'effet d'éclaircir l'origine des troubles musculaires.

Les lésions cutanées ne sont pas modifiées, mais il existe des troubles musculaires importants. Il y a une réelle difficulté pour mastiquer et déglutir, qui s'est accusée depuis quelques semaines et a provoqué une dénutrition notable; la malade a beaucoup maigri. A chaque mouvement de déglutition, après un temps d'arrêt, elle est obligée, pour avaler, de faire un mouvement de salutation.

L'état de la musculature des membres supérieurs frappe par sa diminution de volume et par le manque de force.

Au niveau des membres supérieurs, il existe un déficit sensible des mouvements d'élévation des bras et en particulier du bras gauche; la force de flexion des avant-bras est diminuée ainsi que le serrement des mains.

L'inspection permet de constater une atrophie à peu près symétrique des deltoïdes et une atrophie des muscles des avant-bras. Les mains ont des muscles normaux en volume et en consistance.

Réflexes du poignet et tricipital tendineux abolis.

Réflexes musculaires extenseurs très faibles.

Pectoraux non diminués de volume, se contractant assez bien.

La musculature de l'abdomen semble bonne, mais cependant la malade couchée ne peut s'asseoir. Les muscles lombaires sont indemnes, et la malade debout peut se baisser et se relever normalement.

Au niveau des fesses, muscles normaux; les cuisses et les mollets ne sont pas très diminués de volume. La force de flexion de la jambe sur la cuisse est très diminuée. Extension du pied sur jambe conservée; gastrocnémiens de force normale.

L'extension du pied sur la jambe est empêchée par une force très faible, et, en effet, il existe une atrophie des extenseurs.

Les mouvements combinés sont pénibles. Assise sur une chaise, la malade ne peut se mettre debout qu'en se levant sur les mains et en se penchant en avant.

La marche est dandinée, en canard, avec tendance au stoppage. Les réflexes rotuliens sont conservés plus vifs à gauche qu'à droite, de même que l'achilléen. Le signe de Babinsky est positif à gauche.

Pas de trépidation épileptoïde de la rotule ou du pied.

Examen électrique des muscles et des nerfs : pas de modification de l'excitabilité au faradique et au galvanique.

Cette malade ayant été observée en clientèle de ville, il n'a pas été possible de prendre une observation plus précise et plus complète. Nous n'avons pu la suivre jusqu'à sa mort.

Nous avons eu pendant quelques mois de ses nouvelles par son médecin, malgré lequel les parents l'avaient confiée à un autre confrère, après plusieurs autres.

Elle est morte deux ans et demi après le début de tuberculose pulmonaire à marche rapide.

Nous avons essayé chez elle de nombreux traitements : arsenic au début, sels de chaux ensuite, opothérapie isolée ou combinée. Beaucoup d'autres traitements lui ont été conseillés par plusieurs autres médecins, injections variées, électrothérapie, etc.

Le diagnostic paraît ne pas faire de doute en faveur de la poïkilodermatomyosite : érythème télangiectasique à localisations classiques, face, membres supérieurs, haut du thorax, dos, bras, avant-bras, dos des mains et des doigts, genoux, atrophie blanche, formations réticulées. La pigmentation manque, mais il faut considérer

que nous avons observé un cas récent quelques mois après son début, et que l'affection a évolué deux ans et demi seulement, jusqu'à la mort de la malade par tuberculose à marche rapide. Le syndrome musculaire est net, avec son allure progressive, sans troubles aux modes d'excitation habituels des muscles, électrique en particulier, sans modification des nerfs aux excitations faradique et galvanique.

Pour la première fois nous avons noté l'atteinte des muscles masticateurs et pharyngés.

Cette jeune malade était tuberculeuse et est morte de tuberculose. Cause, coïncidence ? Elle rappelle en cela notre première malade de 1906.

CHAPITRE III

TABLEAUX DES SYMPTOMES D'APRES LES OBSERVATIONS

NOMS DES AUTEURS	AGE PROFESSION, SEXE	GONFLEMENT DES PAUPIÈRES ET CÉDÈMES	PRURIT	ÉTAT DE LA
G. PETGES et CLÉJAT, Obs. I.	30 ans, journalière, sexe féminin.	Gonflement des paupières. Avant- bras. Mains.	Prurit.	État bigarré de Fin réseau Zones atroph zones pigment quamation.
JACOBI, Obs. II.	30 ans, agriculteur, sexe masculin.	Gonflement du vi- sage et, par pla- ces, du tronc et des extrémités.	Prurit.	Télangiectasi- phie. Pigmen- Desquamation.
ZINSSER, Obs. III et IV.	21 ans, cocher. — Son frère, 32 ans. sexe masculin.	—	—	Atrophie réticul- peau. Fines ec- piliaires. Pigm- Squames.
MULLER, Obs. V.	25 ans, laveuse, sexe féminin.	Paupières œdéma- teuses.	—	Érythèmes télé- ques. Zones pig- et zones atroph
GLUCK, Obs. VI.	Age (?), jeune homme, sexe masculin.	—	Prurit.	Télangiectasies. culé. Pigmen- Atrophie. Éta- meux.
BATTEN, Obs. VII.	9 ans 1/2, jeune fille, sexe fémi- nin.	—	—	—
SHRAMEK, Obs. VIII.	6 ans.	—	—	Pigmentation. T- tasies. État squ-
Obs. IX, Pas de détails.	Sexe féminin.	—	—	—
TEREBENSKY, Obs. X.	34 ans, professeur. sexe masculin.	—	—	Télangiectasi- phie. Pigmenta-
ORMSBY, Obs. XI.	33 ans, sexe mas- culin.	—	—	Pigmentation. A- Télangiectasies
CIVATTE et ELIAS- CHEFF, Obs. XII.	41 ans, cuisinière. sexe féminin.	—	Prurit.	État bigarré. T- tasies. Pigmen- Atrophie.
BRUCK, Obs. XIII.	31 ans, soldat, sexe masculin.	—	—	Fines télangiectas- mentation. Atr-
BETTMANN, Obs XIV.	28 ans, tourneur, sexe masculin.	—	—	Fines pigmentati- langiectasies.
LANE, Obs. XV.	30 ans, chauffeur, sexe masculin.	—	Prurit.	Télangiectasies. tation. Atrophie
WERTHEIMER, Obs. XVI.	46 ans, sexe mas- culin.	—	—	Rougeur. Télangi- Pigmentation.
CAPELLI, Obs. XVII.	38 ans, sexe fémi- nin.	Tuméfaction œdé- mateuse. Visage. Mains. Coudes. Seins.	Prurit.	Ectasies capillai- pect bigarré P- tion. Atrophie.

MUSCULAIRE ARTICULAIRE	MUQUEUSES	PAPULES	ULCÉRATIONS NODULES	SIÈGE DES LÉSIONS
et atrophie musculaire. Douleurs. Limités mouvements.	—	—	1 abcès.	Lésions généralisées.
es articulaires et e Musculature remarquablement faible.	Lésions des muqueuses.	—	Nombreuses cicatrices. Furoncles (?)	Généralisées.
es de goutte aux x et poignet droit	Lésions des muqueuses.	—	—	Généralisées.
—	Lésions des muqueuses.	—	—	Tête. Membres supérieurs.
e musculaire juvénile.	Lésions des muqueuses.	—	—	Généralisées.
—	—	—	—	—
—	—	—	—	Généralisées.
—	—	—	—	—
—	—	—	—	Tronc, à l'exclusion de la face.
—	—	—	—	Tronc, à l'exclusion de la face.
—	—	—	—	Face. Cou. Bras.
attaque de rhumatisme musculaire.	—	—	—	Généralisées.
isme musculaire. Faiblesse musculaire. Fatigue.	Lésions des muqueuses.	—	—	Généralisées.
—	Lésions des muqueuses.	—	Ulcérations.	Généralisées.
—	—	—	—	Tronc. Membres. Rien à la face.
es musculaires et articulaires. Malaise. Sueur.	Lésions des muqueuses.	—	—	Généralisées.

NOMS DES AUTEURS	AGE PROFESSION, SEXE	GONFLEMENT DES PAUPIÈRES ET CÉDÈMES	PRURIT	ÉTAT DE LA P
CIVATTE et ELIAS CHEFF, Obs. XVIII.	52 ans, sexe fémi- nin.	—	Impression de chaleur.	Télangiectasies. P tation. Atrophie.
CIVATTE, Obs. XIX.	58 ans, sexe fémi- nin.	—	Sensation de chaleur.	Érythème. Télan- tasies. Pigmen Atrophie.
ZEISSLER, Obs. XX.	42 ans, sexe fémi- nin.	—	Sensation de sécheresse.	Télangiectasies. P tation. Atrophie quamation.
WHITEHOUSE, Obs. XXI.	Femme de ménage. sexe féminin.	—	Sensation de brûlures et de douleurs.	Réticulation. Tél- tasies. Atrophie mentation. État meux.
MILIAN et PERIN, Obs. XXII.	32 ans, cuisinière. sexe féminin.	—	Prurit. Picole- ments.	Rougeur. Pigmen Tendance atro Desquamation racée.
G. RASCH, Obs. XXIII.	61 ans, maître d'école, sexe masculin.	—	Prurit. Brûln- res. Picole- ments.	Rougeur. Atrophie quamation. Tél- tasies.
LOUSTE, THIBAUT, CALLIAU, Obs. XXIV.	61 ans, professeur de musique, sexe féminin.	—	—	Pigmentation. At Érythème léger.
H.-W. BARBER, Obs. XXV.	32 ans, sexe fémi- nin.	—	—	Érythème. Télan- tasies. Pigmen Atrophie.
WERTHEIMER, Obs. XXVI.	43 ans, sexe mas- culin.	—	Prurit.	Rougeur. Atrophie mentation. Des tion.
A. FUSH, Obs. XXVII.	—	—	—	Rougeur avec tél- tasies. Taches p taires. Atrophie quamation.
LORTAT, JACOB et LEGRAIN, Obs. XXVIII.	70 ans, sexe fémi- nin.	—	—	Érythème. Pigme Atrophie.
WERTEIM, Obs. XXIX.	65 ans, sexe mas- culin.	—	—	Atrophie réticulé télangiectasies. F tation. Desquam
VON MIERZECKI, Obs. XXX.	43 ans, ouvrier des chemins de fer. sexe masculin.	—	—	État bigarré. At Pigmentation.
Roman V LES- ZYNSKI, Obs XXXI.	35 ans, sexe mas- culin.	—	Prurit. Sensa- tion de brû- lure.	Réticulation. Tél- tasies. Atrophie quamation.

T MUSCULAIRE T ARTICULAIRE	MUQUEUSES	PAPULES	ULCÉRATIONS NODULES	SIÈGE DES LÉSIONS
—	—	—	—	Face. Cou.
es grande fatigue.	—	—	—	Face.
—	—	—	—	Généralisées.
—	—	—	Ulcérations.	Tronc. Bras. Jam- bes. Rien à la face.
—	—	—	—	—
—	Lésion de la mu- queuse du voile du palais.	—	—	Face. Corps.
—	—	—	—	Face. Avant-bras.
—	—	—	—	Face et cou.
—	—	Papules eczé- matiformes.	—	Face. Tronc. Mem- bres.
—	—	—	Saillies folliculai- res.	—
—	—	—	—	Face et cou. Uni- latéralité (droite)
hie de la musculature jambes.	—	—	Nodules folliculai- res.	Membres.
—	—	Papules.	Nodules, puis ulcé- rations. Cicatri- ces d'ulcérations.	Lésions générali- sées.
—	—	—	Accumulations hyperkérato- siques folliculai- res.	Tronc. Membres.

NOMS DES AUTEURS	AGE PROFESSION, SEXE	GONFLEMENT DES PAUPIÈRES ET CEDÈMES	PRURIT	ÉTAT DE LA P
Karl M. BOWMAN, Eric G. CLARK, Obs. XXXII.	31 ans, sexe mas- culin.	OEdème des bras.	Prurit.	Fins capillaires. At Pigmentation.
Dr Harry GEISLER, Obs. XXXIII.	50 ans, inspecteur, sexe masculin.	—	—	Atrophie. Dépigmen Télangiectasies.
Ch. ADRIAN, Obs. Obs. XXXIV.	31 ans, épicière, sexe féminin.	—	—	Érythème. Tél tasies. Atrophie. mentation. Desq tion.
GOUGEROT, M ^{lle} O. ELIASCHEFF, Obs. XXXV.	42 ans, cultivateur, sexe masculin.	—	—	Érythème. Tél sies. Pigment Squames.
GOUGEROT, M ^{lle} O. ELIASCHEFF, Obs. XXXVI.	30 ans, sexe fémi- nin.	—	Prurit. Sensa- tion de cha- leur.	Érythème. Tél tasies. Atrophie. mentation. Desq tion.
GOUGEROT et BURNIER, Obs. XXXVII.	34 ans, sexe fémi- nin.	—	—	Érythème. Pigmen Télangiectasies. phie. Petites squ
NICOLAU, Obs. XXXVIII.	16 ans, sexe fémi- nin.	Tuméfaction de s paupières.	—	Atrophie. Pigmen Télangiectasies. squames.
NICOLAU, Obs. XXXIX.	36 ans, sexe fémi- nin.	—	Prurit.	Télangiectasies thème. Pigmen Atrophie. Desq tion.
GATE et P. MICHEL, Obs. XL.	38 ans, tôlier, sexe masculin.	—	Prurit léger.	Télangiectasies. At Pigmentation. l desquamation.
PETGES, MOU- GNEAU, LECOULANT, Obs. XLI.	31 ans, manœuvre, sexe masculin.	Gonflement des paupières.	Prurit.	Érythème télangi que. Pigmentation phie. Desquamation
G. PETGES, ROCAZ, A. PETGES, Obs. XLII.	7 ans 1/2, sexe mas- culin.	Gonflement des paupières. OEdè- me des membres inférieurs.	Prurit.	Télangiectasies. At Pigmentation. D mation légère.
W. DUBREUILH, G. PETGES, Obs. XLIII.	18 ans, sexe fémi- nin.	OEdème visage et paupières.	—	Atrophie. Pigmen Télangiectasies.

MUSCULAIRE ARTICULAIRE	MUQUEUSES	PAPULES	ULCÉRATIONS NODULES	SIÈGE DES LÉSIONS
Atrophie muscul.	Lésions des mu- queuses.	—	Ulcérations.	Lésions générali- sées.
—	Lésions des mu- queuses.	—	—	Membres. Tronc.
—	—	—	—	Front. Bras. Tronc.
—	—	Papules.	—	Tronc. Membres.
—	—	Papules.	—	Lésions générali- sées.
—	—	Papules (?)	—	Tronc. Membres.
et raideur mus- cles.	—	Papules.	—	Lésions générali- sées.
—	Lésion muqueuse voûte palatine.	Papules.	Nodules.	Face. Membres.
—	—	—	Ulcérations.	Lésions générali- sées.
e. Dureté ligneuse muscles.	—	—	Nodules.	Lésions générali- sées.
e. Raideur et du- musculaires.	Lésion de la mu- queuse buccale.	—	Nodules, ulcéra- tions.	Lésions sur tout le corps.
r. Gêne. Diminu- e force.	Lésions des mu- queuses.	—	—	Généralisées.

CHAPITRE IV

ANALYSE DE QUELQUES SYMPTOMES

Si nous analysons les principaux signes trouvés dans les observations de poïkilodermie, nous sommes frappé par la similitude et la constance de certains d'entre eux : Nous voulons parler de l'œdème, de l'érythème télangiectasique, circonscrivant un réseau à mailles plus ou moins grandes dans l'intervalle desquelles l'observateur note de l'atrophie et de la pigmentation. Le prurit également se présente avec une telle fréquence qu'il nous semble constituer un signe d'une importance particulière. Il en est de même de la desquamation, de la kératose et des lésions des muqueuses.

Nous n'insisterons donc pas sur ces manifestations cutanées puisqu'elles ne peuvent prêter à aucune discussion.

Il n'en est pas de même de deux autres signes dont l'existence ou, pour être plus précis, la découverte n'a pas été d'une régularité telle qu'une conclusion s'impose d'emblée. Nous voulons parler :

- a) des papules, faisant figure de lésions élémentaires ;
- b) de la myosclérose.

I. — La papule primitive dans la poïkilodermie.

Cette papule a été assez rarement signalée par les auteurs. Il en est seulement fait mention dans quelques cas.

Malgré la rareté de cette papule, M. Gougerot a pensé qu'elle constituait un signe d'une haute importance dans la

poikilodermie, aussi, en collaboration avec Mlle O. Eliascheff, s'est-il livré à une étude serrée de la question dans un chapitre particulièrement intéressant des *Archives dermatosyphiligraphiques*, sous le titre de « La petite papule rouge, lésion élémentaire et initiale de la poikilodermie réticulée de Petges-Jacobi » (1).

N'ayant pas eu l'occasion de constater la présence de cette lésion dans les deux cas de poikilodermie que nous avons pu étudier personnellement à Bordeaux, nous croyons pouvoir nous permettre de citer les principaux passages de cette importante étude.

Au début, M. Gougerot et Mlle O. Eliascheff nous annoncent que : « Ce premier mémoire est consacré à la lésion élémentaire ou initiale de la poikilodermie, petite papule rose ou rouge, qui peut devenir squameuse, ou atrophique, ou télangiectasique, ou pigmentée. La connaissance de cette petite papule et de ses diverses transformations squameuses, atrophique, pigmentée, télangiectasique, éclaire la clinique et l'évolution de la poikilodermie et permet de discuter des problèmes de classification jusqu'alors insolubles. »

Plus loin, dans la description de la papule « lésion élémentaire », nous lisons : « Cliniquement, cette petite papule rouge ou rose, arrondie, a un ou deux millimètres de diamètre; elle est plate, brillante, lichénoïde, peu ou pas squameuse ou acuminée et squameuse au sommet; elle est à peine saillante, nettement infiltrée au doigt et sèche; le grattage méthodique de Brocq arrache difficilement des parcelles de squames et fait apparaître du purpura sous-épidermique sans exosérose, puis des hémorragies capillaires.

» Histologiquement, l'épiderme est atrophié dans son ensemble, les bourgeons interpapillaires ont disparu, il ne reste du corps muqueux, dans la plupart des points de la coupe, que la couche granuleuse, une à deux rangées de cellu-

(1) *Archives dermatosyphiligraphiques de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, t. I, mars 1929.

les épineuses, sans filaments d'union, aplaties, très allongées.

» Les cellules de la bouche basale sont œdémateuses, rangées sans ordre, vacuolisées avec un petit noyau rejeté à la périphérie. Dans un point de la coupe, les cellules basales ont complètement disparu et le corps papillaire est en contact avec les rares cellules épineuses modifiées.

» La couche cornée conservée non hypertrophiée dans l'ensemble tend à desquamer; elle forme des bouchons dans les infundibula folliculaires. Elle a par place conservé des noyaux (parakératose partielle).

» Dans cette papule, le corps papillaire présente un œdème très prononcé : il prend par places l'aspect d'un réseau adénoïde dans lequel se trouvent des amas cellulaires. Ces amas d'infiltration forment des nodules très denses, qui occupent le corps papillaire tout entier et la couche supérieure du derme, où ils se terminent par une limite très nette. Les nodules arrivent par places au contact de la basale et se confondent avec elle. L'épiderme qui recouvre ces nodules d'infiltrat fait une légère saillie. Ces nodules correspondent aux papules observées cliniquement.

» L'infiltrat forme dans plusieurs points de la coupe des manchons au pourtour des vaisseaux. Ces derniers sont dilatés, mais leur endothélium n'est pas modifié.

» L'infiltrat est composé de lymphocytes et de fibroblastes; on ne constate ni polynucléaires, ni plasmocytes, mais quelques mastzellen étoilés et de rares cellules remplies de pigment. Dans ce corps papillaire se trouvent des corpuscules hyalins décrits par Petges et Cléjat dans la poikilodermie et considérés par Darier comme des plasmocytes dégénérés. Tout le corps papillaire est parcouru de lumières très dilatées tapissées d'un endothélium très fin, sans contenu; il s'agit très probablement de fentes lymphatiques dilatées.

» Au-dessous de ces papules, le tissu conjonctif du derme est aussi modifié; il est déchiré, les travées sont composées de fibres courtes, épaisses, condensées, disposées irrégulièrement, pauvres en cellules connectives et colorées fortement par



Petite papule rouge. Lésion élémentaire de la poikilodermie réticulée de Petges-Jacobi. (Microphotographie de Schaller).



Poikilodermie : Les petites papules rouges des genoux (Photo Schaller)

le Van Gieson. Le tissu élastique, sauf quelques fibres très fines, est absent dans les couches occupées par l'infiltrat, mais il est conservé dans le reste de la coupe. Il est ici raréfié, émietté : il n'est présenté que par des fibres très courtes ou par des fragments punctiformes.

» Tout ce tissu se colore normalement par les colorants usuels. Les glandes sudoripares sont bien conservées, sans signe d'inflammation dans leur voisinage. Nous n'avons pas rencontré dans la coupe de glandes sébacées.

» Cliniquement et histologiquement, on trouve toutes les transitions entre cette petite papule et les autres lésions résiduelles de la poikilodermie : érythème squameux, atrophie, télangiectasies, pigmentation, et, si l'on suit attentivement les malades soigneux comme notre malade n° 2, que nous observons depuis huit ans, on voit que la lésion initiale est cette petite papule rouge, que cette petite papule se transforme lentement sous les yeux du médecin et de la malade dans les lésions résiduelles : atrophie, pigmentation, télangiectasie.

» Ce sont ces quatre arguments : formes de transitions cliniques et histologiques, aspect d'activité clinique et histologique de la petite papule, son apparition comme lésion initiale avant toutes les autres lésions, les transformations de cette papule *de visu* dans les autres lésions de la poikilodermie, qui nous font admettre que cette papule est la lésion élémentaire et initiale de cette poikilodermie réticulée de Petges et Jacobi dont la cause reste encore ignorée. »

.....

La description clinique et histologique de la papule, lésion élémentaire de la poikilodermie, étant faite, dans un deuxième mémoire paru dans les *Archives dermato-syphiligraphiques de l'Hôpital Saint-Louis* (t. I, fasc. II, juill. 1929), MM. Gougerot et Burnier publient une observation de « poikilodermie de Petges-Jacobi à début de larges placards érythémato-squameux de parapsoriasis ». Se basant sur cette observation et sur les précédentes, ils discutent des rapports de la poikilodermie et des parapsoriasis.

Résumer leurs réflexions serait peut-être mal interpréter ou trahir la pensée des auteurs. Nous nous excusons auprès d'eux des larges emprunts que nous faisons à leur étude, mais ce que notre travail perdra de ce fait en personnalité, il le gagnera en exactitude.

Nous citons donc dans son intégrité la discussion des rapports de la poikilodermie et des parapsoriasis :

« Entre les parapsoriasis et les poikilodermies, il y a des points de rapprochement manifeste et même de fusion qui nous font croire que certains parapsoriasis sont des poikilodermies, ou plutôt que la cause inconnue de la poikilodermie peut provoquer non seulement le tableau complet typique de la poikilodermie, mais aussi des aspects de parapsoriasis en plaques et surtout de parapsoriasis lichénoïdes.

» Les rapports anatomo-cliniques sont frappants. Ne lit-on pas, dans Brocq, à la description du parapsoriasis lichénoïde (*Précis atlas*, p. 898) : « Ce parapsoriasis lichénoïde est constitué au début par de minuscules papules ⁽¹⁾ de la grosseur d'une tête d'épingle, aplaties, brillantes, et ressemblant alors à des papules de lichen plan avortées, sauf la couleur, qui est plus vive; elles sont parfois déprimées et ont l'aspect atrophique; parfois, elles sont plus volumineuses et légèrement squameuses; elles ne donnent jamais au grattage méthodique les caractères du psoriasis, elles sont peu ou pas prurigineuses. Elles ont de la tendance à se grouper pour former des réseaux à travées plus ou moins étroites, sinueuses et irrégulières, qui encerclent des zones plus ou moins larges de peau saine ou à peu près saine; elles forment aussi dans quelques cas des plaques irrégulières plus ou moins étendues qui constituent des formes de passage vers la troisième variété (parapsoriasis en plaques). ... Nous les avons vues coïncider avec certains états atrophiques des téguments. » (Brocq.)

» Or, rien ne ressemble plus à ces petites papules parapso-

(1) Les auteurs allemands qui ont les premiers décrit les parapsoriasis lichénoïdes sous d'autres noms ont tous insisté sur ces papules : Unna, Santi et Politzer, Jadassohn, Neisser, Juliusberg, Pinkus, etc.

riasiques que la petite papule lésion élémentaire de la poïkilodermie, et la disposition réticulée, la tendance atrophique sont identiques. Pour nous, le parapsoriasis lichénoïde réticulé est une poïkilodermie incomplète atypique où existent les papules adultes, les papules squameuses en régression, les papules atrophiques, les atrophies, où manquent la pigmentation réticulée et les télangiectasies.

» Nous n'avons pas vu notre malade à la période de transition, alors que commençaient à s'ajouter au parapsoriasis les lésions de la poïkilodermie, mais, alors, on aurait sans doute pensé à une forme de transition entre le parapsoriasis en plaques et les parapsoriasis lichénoïdes, formes de passage que Brocq a expressément signalées; il écrit, page 898, au *Parapsoriasis lichénoïdes* : « Elles forment aussi dans quelques cas des plaques irrégulières plus ou moins étendues et » elles constituent des formes de passage pour la troisième » variété (en plaques) »; et au *Parapsoriasis en plaques* il dit, page 899 : « Elles semblent dans quelques cas et en certains » points être constituées par des agrégats de petites papules » aplaties, et elles peuvent alors être considérées comme des » faits de passage vers la deuxième variété (lichénoïde). »

» Plusieurs auteurs se sont donc demandé si certains cas étiquetés parapsoriasis lichénoïdes et parapsoriasis en plaques, et surtout ces formes de passage, ne sont pas des formes atypiques de poïkilodermie.

» Notre Maître, L. Brocq, dans ses admirables publications sur le parapsoriasis et surtout dans ses *Cliniques dermatologiques*, t. II, p. 459, avait déjà nettement posé le problème, mais sans le développer (1).

« Beaucoup d'auteurs ont de la tendance à croire que les » faits sur lesquels nous avons basé nos parapsoriasis liché- » noïdes doivent être rangés soit dans les poïkilodermies, » dermatoses nouvellement décrites par Jacobi, Petges et Clé-

(1) En effet, par la suite, dans les trente-trois pages de ce chapitre *Parapsoriasis*, Brocq ne parle plus de la poïkilodermie et il ne la fait pas figurer dans le paragraphe de la page 467.

» jat, Civatte, J.-E. Lane, etc., soit dans les atrophies cuta-
» nées. Nous reconnaissons que, dans certains faits de nos
» parapsoriasis lichénoïdes, nous avons observé une évolution
» vers l'atrophie cutanée. Mais, ainsi que nous l'avons sou-
» vent répété, nous ne pouvons admettre que l'on prenne
» comme critérium d'une dermatose son évolution terminale
» vers l'atrophie des téguments.

» Une dermatose doit avoir comme critérium sa lésion élé-
» mentaire arrivée à son maximum de développement, et
» nous affirmons que, dans les cas qui nous ont servi à établir
» notre type parapsoriasis lichénoïde, la lésion élémentaire
» primitive était bien une sorte de toute petite papule. »
(Brocq.)

» Or notre étude avec O. Eliascheff sur la papule lésion élé-
» mentaire de la poikilodermie lui aurait donné satisfaction et
» fait tomber son objection.

» Le problème a été reposé à nouveau par Thibaut, Civatte,
Pautrier, à la Société de dermatologie du 8 novembre 1928,
précisément à la suite de notre communication avec Mlle Elias-
cheff (p. 807) où nous insistons sur la papule lésion élémen-
» taire de la poikilodermie.

» M. Civatte disait : « Je voudrais faire remarquer à propos
» de ce cas que la parakératosis variegata (ou parapsoriasis
» lichénoïde) et la poikilodermie de Jacobi ont peut-être des
» points de contact, ou que, sans doute, la poikilodermie de
» Jacobi est un syndrome qui englobe des affections bien dif-
» férentes les unes des autres. L'éruption de la malade de
» M. Gougerot et Mlle Eliascheff ressemble absolument à une
» autre éruption que j'ai vue autrefois, que M. Brocq avait
» étiquetée parapsoriasis lichénoïde et qu'un de nos confrères
» suisses avait reconnue pour une poikilodermie de Jacobi.
» L'identité doit être absolue, car, sans voir les coupes de
» Mlle Eliascheff, je les lui ai décrites, et en lui donnant de
» mémoire la description des miennes. » (1).

(1) M. Civatte ajoutait : « L'éruption de mon malade s'est transformée,

» P. Pautrier disait ensuite : « Je voudrais souligner la
» parenté étroite qui existe entre la poïkilodermie de Jacobi
» et le parapsoriasis lichénoïde de Brocq. Au Congrès de
» Strasbourg, j'ai présenté un cas de poïkilodermie de Jacobi
» devant lequel j'étais resté longtemps en suspens et avais
» tout d'abord pensé à un parapsoriasis lichénoïde; et, préci-
» sément, ce qui m'avait incliné initialement vers ce diagnos-
» tic, c'était la présence de nombreuses petites papules apla-
» ties, légèrement brillantes à jour frisant, un peu lichénoïdes
» d'aspect, et disposées en stries, en réseau, mais qui aboutis-
» saient ultérieurement à l'atrophie. Je crois que certaines
» formes de parapsoriasis lichénoïdes sont extrêmement voi-
» sines de la poïkilodermie de Jacobi, si même elles ne se
» confondent avec cette dernière. » (P. 807.)

» Notre malade actuelle en est une preuve, et permet de
conclure avec plus de précision. »

Les auteurs concluent ainsi : « En résumé, faute de critères
étiologiques, il est impossible d'être absolument affirmatifs,
mais l'étude des cas de transitions et de certaines formes
associées évolutives (telle la malade étudiée ci-dessus) font
conclure que certains parapsoriasis en plaques et certains
parapsoriasis lichénoïdes se confondent avec la poïkilodermie.
Ce sont des variétés d'un même processus. Suivant que telle
lésion prédomine, on dira parapsoriasis en plaques si les pla-
cards larges, érythémato-squameux existent seuls; parapso-
riasis lichénoïde, si les petites papules lichénoïdes sont les
lésions principales; poïkilodermie, si l'on a le bariolage, papu-
les rouges, pigmentation et atrophie ponctuées et réticulées,
télangiectasies et parfois les trois ordres de lésions; parapso-
riasis en plaque, parapsoriasis lichénoïdes, poïkilodermie,

quelques années après, en mycosis fongoïde, et je rappelle que quelques-uns
des premiers cas de parakératosis variegata s'étaient terminés de même. Je
veux espérer que cette évolution n'est pas fatale et qu'il y a peut-être une
vraie poïkilodermie de Jacobi sans aucun rapport avec le mycosis fongoïde. »

s'associent sur une même malade, telle l'observation résumée dans ce travail.

» Mieux encore nous dirons :

» Que les parapsoriasis de Brocq sont des lésions ou syndromes relevant de causes diverses : tuberculose, lichen plan, prémycosis, causes des parakératoses, etc., et notamment cause de la poïkilodermie.

» Que la poïkilodermie est une maladie ou entité morbide due à une cause inconnue, que cette cause peut provoquer non seulement le tableau complet typique de la poïkilodermie de Petges-Jacobi, mais aussi des formes incomplètes atypiques revêtant l'aspect des parapsoriasis en plaques et surtout des parapsoriasis lichénoïdes.

» Que certains parapsoriasis en plaques, certains parapsoriasis lichénoïdes sont donc des formes atypiques incomplètes de poïkilodermie. »

Comme nous le dirons au chapitre du diagnostic, l'analyse des observations publiées de part et d'autre ou que nous avons observées personnellement ne nous conduit pas à considérer qu'il y ait une identité entre les deux syndromes, parapsoriasis et poïkilodermie.

II. — Etude des phénomènes musculaires. — Myosclérose.

Etudions maintenant le cas de poïkilodermatomyosite, que nous nommons ainsi d'après M. G. Petges, parce que, parallèlement à la poïkilodermie, évoluent des phénomènes musculaires à forme myoscléreuse

De cette poïkilodermatomyosite, nous avons sept observations caractéristiques, toutes très détaillées. Il s'agit des quatre cas de M. G. Petges, de ceux de MM. Bowmann, CapPELLI, Nicolau.

Nous éliminons un cas publié en 1910 par M. Batten dans le *British Journal of Children's diseases* (p. 247) sous le nom de dermatomyosite, et qui est certainement un cas de poïkilo-

dermatomyosite, si l'on peut en juger par l'observation d'abord et, ensuite, par une photographie qui est la reproduction exacte du malade n° 3 de M. G. Petges. Malheureusement l'auteur ne donne pas une description suffisamment précise et nette des lésions de la peau pour pouvoir, sans paraître trop aventuré, faire un diagnostic, qui, à bon droit, serait discutable.

De même dans son article « Dermatomyosite ou sclérodémie ? », dans les *Archives of Dermatology and syphilology* (vol. 19, N° 2, févr. 1929), M. W. Allan décrit peut-être un cas de poïkilodermatomyosite. Pas plus que du précédent, nous ne tiendrons compte de ces cas, ne voulant que des faits absolument indiscutables.

On pourra nous objecter que sept cas de myosite sur un total d'une quarantaine d'observations ne constituent pas un nombre suffisant pour parler de l'importance de ce symptôme. A cela nous répondrons que nous avons l'impression que si on n'a pas signalé plus souvent les lésions de myosite c'est qu'on ne les a pas cherchées ou qu'on n'y a pas songé suffisamment.

De plus, il nous semble que les auteurs ne tiennent pas un compte suffisant d'un début parfois assez brutal à allure infectieuse. Nous voyons en effet dans plusieurs cas parler de douleurs articulaires, rhumatisme, asthénie, courbature, sans que l'attention des observateurs ait été attirée particulièrement par ce fait. Et cependant chez les malades de Jacobi, Bettmann, Zinsser, Bruck, Civatte, Cappelli, Petges, Bowmann, ces phénomènes semblent avoir eu une certaine intensité. Dans certains cas, même, G. Petges (obs. I et II), Jacobi, Cappelli, nous relevons des phrases particulièrement significatives à cet égard : « Vers le mois de mars 1903, des courbatures violentes et un prurit intense apparurent » (Petges, Cléjat); « A la fin de 1903... le prurit et les douleurs articulaires atteignaient à ce moment une intensité particulière » (Jacobi); « Alors apparut une tuméfaction œdémateuse de la peau du visage, des mains, des coudes, des seins,

des parties génitales externes, avec des douleurs articulaires et surtout musculaires, démangeaisons intenses et sensation de malaise... » (Cappelli); « Il souffre depuis un an de douleurs articulaires et de myalgies, a maigri, est asthénique » (G. Petges, obs. II).

En présence de ces faits, nous sommes en droit de nous demander si le passé rhumatismal de certains malades ne correspond pas à une série de poussées plus ou moins discrètes de myosite, coïncidant avec le début des lésions cutanées.

A l'appui de cette thèse, nous ne citerons qu'un seul exemple, mais particulièrement frappant et intéressant à relever à cet égard. Il s'agit de l'observation que M. Jacobi a publiée après celle de MM. G. Petges et C. Cléjat, et qu'il voulait différencier du cas de ces auteurs, parce que, dans le sien, outre d'autres signes négatifs (absence de tuberculose par exemple), il n'y a pas eu de phénomènes musculaires. Nous lisons, en effet, dans les conclusions de son observation : « En outre, il manque à notre malade la myosite, qui, dans le cas de Petges et Cléjat, semble tout de même faire partie du tableau clinique général... » Or, quelques pages avant, le même auteur dit : « En 1902, le malade fut traité pendant quelques semaines dans la clinique des maladies internes pour douleurs articulaires et fatigue... »

Est-ce là le cas d'un malade dont le système locomoteur musculaire surtout est intact ? Plus loin encore : « Le prurit et les douleurs articulaires atteignaient à ce moment une intensité particulière; à part une certaine lassitude, le malade se trouvait relativement bien... » Et enfin, cette phrase : « Il s'agit d'un homme bien bâti, dont l'état de nutrition est assez bon, avec une *musculature remarquablement faible* et avec un tissu adipeux peu abondant. » Il ressort de l'analyse de cette observation que le malade de Jacobi, loin de présenter des muscles intacts, se signalait par l'existence de troubles caractérisés par de la faiblesse musculaire, de l'asthénie, de la lassitude, de l'atrophie musculaire, mais qu'aucun examen

soigneux et précis des muscles n'a été fait ou du moins relaté.

Dans ces conditions, nous pensons qu'il est possible d'admettre fermement que, dans un certain nombre de cas, la poïkilodermie débute avec des phénomènes généraux et musculaires plus ou moins discrets et que, par la suite, ces phénomènes s'amendent ou restent stationnaires, cependant que continuent d'évoluer tous les signes cutanés.

CHAPITRE V.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

La poikilodermie est un syndrome observé le plus souvent à l'âge adulte, mais non exclusivement.

Considéré à la période d'état alors que les symptômes sont tous bien établis, nous trouvons le maximum de fréquence de 30 à 45 ans; les plus jeunes cas signalés, (6 ans et 7 ans 1/2) sont ceux de MM. Shrameck et G. Petges, Rocaz et A. Petges (3^e cas); les plus âgés sont ceux de MM. Wertheim et Lortat-Jacob, dont les malades avaient respectivement 67 ans et 70 ans.

Mais du fait que la maladie est signalée surtout entre 30 et 45 ans, il ne faut pas conclure absolument que nous avons là la période du maximum de fréquence, car nous devons tenir compte que bien des fois le malade s'est présenté au médecin alors que le mal évoluait depuis très longtemps, mais ne s'était manifesté qu'avec discrétion pendant une longue période.

Les deux sexes semblent touchés également, et il n'y a à cet égard aucune conclusion à tirer des observations :

Sexe : Femmes, 19; hommes, 21.

Age : De 0 à 40 ans, 2 cas;

De 10 à 20 ans, 3 cas;

De 20 à 30 ans, 3 cas;

De 30 à 40 ans, 17 cas;

De 40 à 50 ans, 7 cas;

De 50 à 60 ans, 3 cas;

De 60 à 70 ans, 3 cas;

Au-dessus de 70 ans, 1 cas.

Le métier non plus n'intervient pas, et aucun fait ne nous autorise à émettre l'hypothèse d'une cause professionnelle, comme on a pu le faire pour certaine dermatose, la mélanose de Riehl, où l'emploi d'huiles industrielles impures a pu être mis en avant, sans certitude d'ailleurs. A ce titre, il convient de souligner que si on a pu établir des ressemblances cliniques entre poikilodermie et mélanose de Riehl, dans aucune des observations de la première, nous n'avons trouvé la manipulation des huiles comme cause professionnelle, ce qui différencie nettement, comme l'a dit M. Civatte, les deux syndromes.

De l'examen des professions exercées : une journalière, des agriculteurs, cocher, laveuse, cuisinière, soldat, tourneur, chauffeur, professeur de musique, employé de train, etc., un fait ressort, à savoir la plus grande diversité des professions, mais surtout la plus grande fréquence de cette affection dans les classes modestes, pauvres même, de travailleurs manuels et de gens travaillant au grand air, dans des conditions d'existence souvent pénibles. Peu de sédentaires, deux musiciens, deux professeurs, et encore l'un d'eux avait-il eu une existence particulièrement aventureuse et agitée.

Chez nos sujets encore, fréquemment les observations montrent qu'ils ont eu à souffrir du froid, froid ayant même parfois entraîné des gelures (Zinsser, Bethmann, Muller, Bowman). Nous ne pouvons conclure toutefois de ces faits, simple coïncidence peut-être, que la température ait un rôle actif, que ce soit le froid ou la chaleur, car nous trouvons dans d'autres cas le récit d'une longue exposition au soleil; mais nous les retenons à titre d'hypothèse, surtout après avoir vu le deuxième malade de M. G. Petges (Obs. XLI) évoluer pendant deux hivers, avec une recrudescence nette des symptômes à chaque exposition au froid, dans le commencement et au cours de l'hiver. Nous ne pouvons non plus éliminer la possibilité de cette cause prédisposante qu'est l'action d'une influence des agents physiques quand nous voyons la similitude des lésions de poikilodermie avec celles des radiodermites

tellement frappante que la majeure partie des auteurs, avant d'établir leur diagnostic, ont éliminé celui de radiodermite.

Cette influence des agents extérieurs est la seule que nous puissions retenir, et encore sans aucune certitude, dans les causes prédisposantes, d'autant plus que, dans la distribution géographique des cas observés, rien ne permet de signaler la prédominance particulière d'une région sur l'autre.

La recherche des causes déterminantes et de la pathogénie donne un résultat absolument négatif.

M. G. Petges a trouvé le streptocoque dans l'hémoculture de son second malade, chez lequel sont survenus, à plusieurs reprises, de multiples abcès cutanés et sous-cutanés et même des abcès phlegmoneux graves à streptocoques également, sans infection associée et sans cause occasionnelle apparente. Son premier malade était tuberculeux, de même que la jeune fille signalée dans sa troisième observation (Obs. XLIII), mais peu d'auteurs ont trouvé de la tuberculose. On ne peut donner davantage un rôle quelconque à la syphilis dans l'étiologie de la poikilodermie, ni au point de vue clinique ni au point de vue sérologique, pas plus qu'au point de vue du traitement antisypilitique d'épreuve qui n'a jamais donné aucun résultat.

Seul un fait semble à retenir : dans plusieurs cas, même dans ceux où les lésions musculaires n'ont pas été mises en évidence, nous trouvons des sujets dont le passé révèle des douleurs articulaires, des crises de rhumatisme, de la faiblesse générale et de la fatigue survenant rapidement. Alors une question se pose, que nous avons envisagée précédemment dans l'analyse des observations, celle de savoir si ces manifestations articulaires, cette asthénie, étaient des manifestations antérieures à la maladie ou si elles étaient une forme atténuée et non diagnostiquée des manifestations musculaires se superposant aux manifestations cutanées.

Des antécédents héréditaires, on ne peut rien retenir. De nos jours on ne saurait passer sous silence les trois hypothèses faites chaque fois que l'on se trouve en face de l'éti-

logie inconnue d'un syndrome : nous voulons parler de l'influence des virus filtrants, des glandes endocrines et du sympathique, dont on aurait facilement tendance à abuser quand on ne voit pas clair dans une question.

Les virus filtrants, nous n'en parlons que pour mémoire, l'attention des auteurs ne semblant pas avoir été attirée dans ce sens.

De même l'influence du sympathique est restée dans l'ombre et n'a jamais été envisagée sérieusement.

Il n'en est pas de même des glandes endocrines. Surrénales, thyroïde et hypophyse ont été successivement incriminées, sans qu'aucun fait clinique confirme le rôle d'un de ces organes. Quand on étudie l'influence des glandes endocrines, on a un moyen d'investigation étiologique : l'emploi d'extraits de la glande dont on soupçonne l'hypo-fonctionnement. Ici encore les résultats sont bien incertains. Les extraits de thyroïde, surrénale, hypophyse et ovaire naturellement ont été administrés, soit combinés, soit séparés, sans que les résultats de cette thérapeutique imposent une conclusion. Malgré tout, la théorie surrénale est la plus en faveur, et son extrait semble avoir donné quelques résultats.

Aussi bien retrouvons-nous dans la poïkilodermie deux signes constants dans une maladie dont l'origine surrénale n'est plus actuellement contestée. Nous voulons parler de la maladie d'Addison dans laquelle l'asthénie et la pigmentation constituent deux manifestations importantes.

De ces deux faits et de l'amélioration relative obtenue par l'administration d'extraits de surrénales chez des malades atteints de poïkilodermie, nous pouvons considérer comme admissible, mais non démontrée, l'hypothèse d'une origine surrénalienne de cette affection, ce qui ne fait que reculer le problème et souligner un des signes prédominants de la maladie.

De cet ensemble de faits pratiquement négatifs quelle conclusion tirer ? Aucune, une fois de plus, les faits dominent notre ignorance de leur cause.

Peut-être, sans nous aventurer trop, nous sera-t-il permis de dire qu'il est possible d'envisager la poïkilodermie comme une maladie de pauvres gens, de « miséreux physiologiques », ayant besoin, pour évoluer, d'un terrain en mauvais état de résistance, et, sans vouloir aucunement émettre l'idée d'une maladie par carence, nous ne pouvons nous empêcher d'établir une comparaison entre le milieu social où l'on rencontrait autrefois la pellagre et celui de la poïkilodermie.

CHAPITRE VI

SYMPTOMES ET FORMES CLINIQUES

Des observations publiées dans ce travail et de l'étude que nous venons de faire, nous pouvons établir ainsi la synthèse clinique de la poïkilodermie.

Dans la forme cutanée pure, à la période d'état, le tableau de la poïkilodermie est relativement simple, pour ne pas dire schématique : les descriptions semblent calquées les unes sur les autres, au moins au stade d'évolution complète et de syndrome confirmé, car le début a échappé la plupart du temps aux observateurs et les dires des malades sont tout à fait imprécis.

On peut diviser cette étude clinique de la manière suivante :

- I. — *La période de début;*
- II. — *La période d'état :*
 - a) *Forme cutanée pure (poïkilodermie);*
 - b) *Forme cutané-musculaire (poïkilodermatomyosite).*

I. — Période de début.

Comme nous le disons plus haut, la période de début est difficile à décrire puisqu'elle échappe généralement au médecin, qu'elle s'est développée assez lentement et insidieusement pour que le malade n'ait pu remarquer d'une manière précise le premier début de son affection.

Il ressort néanmoins de l'analyse des observations que l'affection débute dans la majeure partie des cas au niveau de la face, et en particulier au niveau du front et des paupières, sur lesquelles apparaissent une infiltration œdémateuse avec rougeur et quelques sensations vagues de chaleur et de prurit.

L'apparition des premiers signes remonte parfois à cinq, dix, vingt ans avant la première visite au médecin et ne semble guère avoir été conditionnée par une exposition immédiate au froid ou à la chaleur.

a) PHÉNOMÈNES GÉNÉRAUX. — On se trouve aussi souvent en face de phénomènes généraux et de phénomènes locaux. A l'origine, les phénomènes objectifs, et subjectifs locaux, tels que le prurit, peuvent être accompagnés de phénomènes généraux caractérisés par des douleurs musculaires, des douleurs articulaires, de l'asthénie, de la fatigue rapide, avec sensation de malaise. L'affection peut donc débiter comme une maladie infectieuse mais il serait aventuré de généraliser car cette phase initiale est loin d'être constante ou tout au moins passe inaperçue.

Quoi qu'il en soit, avec ou sans phénomènes généraux, avec ou sans douleurs articulaires, on note le début, déjà signalé à la face, par un léger état œdémateux rosé des paupières et du front ou des tempes ou exceptionnellement des membres ou du tronc.

b) SIGNES LOCAUX :

Œdème. — L'œdème rosé, qui à distance donne une impression légère de bouffissure de la face, à un examen attentif a les caractères suivants : Il ne s'agit pas à proprement parler d'un œdème mou donnant au toucher la sensation d'un œdème brightique. Il est beaucoup moins accusé que dans la bouffissure des albuminuriques. Il demande à être cherché et donne plutôt une impression de fermeté, d'infiltration, de raideur légèrement parcheminée, mieux appréciée à la vue qu'au toucher. En réalité, les téguments sont moins

infiltrés qu'ils ne le paraissent. Les plis des paupières relevées peuvent être en partie effacés.

Erythème. — L'érythème rosé se révèle, vu de près, soit à l'œil nu, soit à la loupe, comme formé d'un réseau délicat de fines télangiectasies punctiformes ou arborescentes, formées de capillaires ténus, presque invisibles à l'œil nu dans certains cas, ou plus accentués et parfaitement nets dans d'au-

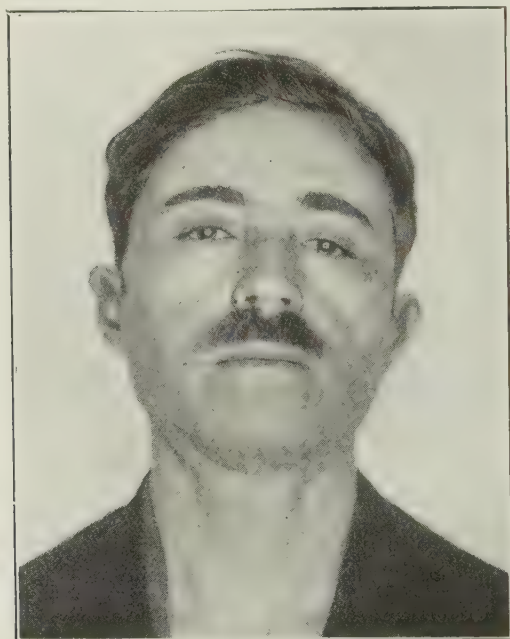


FIG. 1. — Poikilodermatomyosite. Noter la disposition symétrique des lésions au niveau de la face et l'œdème des paupières. (Photo personnelle, Obs. XLI.)

tres, et dont l'ensemble s'ordonne en réseau à mailles de dimensions variables.

Parfois ce stade œdémateux et érythémateux, en même temps qu'il est constaté à la face, se manifeste en d'autres parties du corps, haut de la poitrine et du dos, tronc, et surtout au niveau des membres : bras, avant-bras, poignets, mains, genoux, jambes, pieds, avec toujours un maximum au niveau des extrémités des membres supérieurs, des cou-

des, des genoux, s'accompagnant de sensation de chaleur, de brûlure ou d'un prurit plus ou moins intense au niveau des lésions. Mais, et ceci n'est pas exceptionnel, ces phénomènes manquent aussi et le malade ne signale aucune sensation désagréable dans le passé ou le présent.

II. — Période d'état.

A partir de ce moment, on ne saurait établir la transition entre les signes de la période de début et la période d'état.

Voyons d'abord la forme de poïkilodermie pure.

A. — POÏKILODERMIE.

A l'œdème rosé du début, localisé surtout à la face, succède petit à petit une série de lésions de la peau qui ont une tendance à se constituer en réseau, qui peuvent exister isolément, s'intriquer, se combiner et qui consistent en un érythème télangiectasique en nappe, pigmenté ou non, pigmentation en réseau, état bigarré avec un mélange de traînées, de points érythémateux, érythémato-pigmentaires, vitiligineux, avec production rapide d'une atrophie scléreuse qui s'étend à l'hypoderme, entraînant une sorte d'adhérence au plan profond et une diminution de la mobilité cutanée, desquamation kératosique localisée ou en nappe, kératose localisée, papules, formations nodulaires et de petites tumeurs avec un prurit plus ou moins vif, mais souvent très intense, lésions des muqueuses.

Etat réticulé. — L'ordonnance générale en réseau a frappé tous les observateurs. D'un peu loin, on a l'impression de plaques vitiligineuses entourées d'un réseau érythémato-pigmentaire ou d'une leuco-érythro-mélanodermie, dont les mailles ont de quelques millimètres à près d'un centimètre de diamètre.

Cet état réticulé est particulièrement frappant sur le front, sur les joues, la région mastoïdienne et les régions voisines du cou, la partie supérieure du dos, la base du cou et le haut de

la poitrine, où domine la pigmentation. Sur les paupières, les oreilles, le dos des mains, l'érythème télangiectasique a tendance à dominer tout en présentant une pigmentation un peu moins accusée que dans les autres zones signalées. Cet état bigarré et réticulé est la caractéristique de l'affection et lui a valu la dénomination de poikilodermie, que lui a donnée à juste titre Jacobi. Si l'on examine de près certaines petites

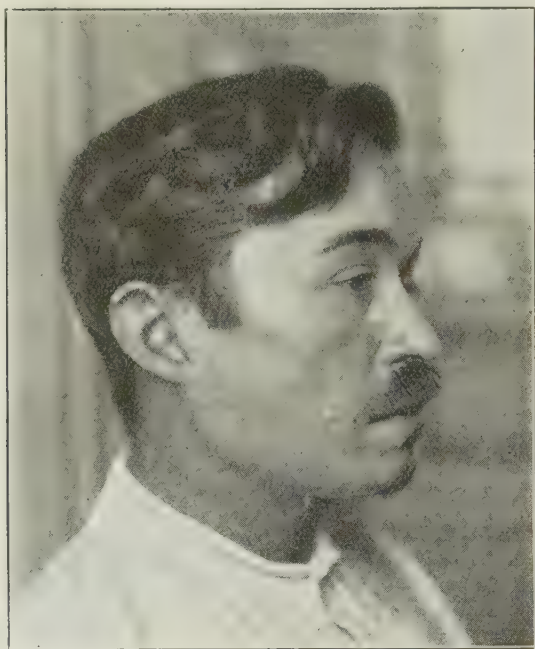


FIG. 2. — Poikilodermatomyosite. Lésions de la face. Œdème de la région sus-palpébrale. (Photo personnelle. Obs. XLI.)

zones isolées, en particulier des oreilles, des coudes, du dos des mains, on a l'impression de voir un lupus érythémateux anormal qu'une analyse serrée permet d'éliminer.

Certains auteurs, et en particulier MM. Wertheimer, Von Mierzecki, Nicolau, Gougerot et Mlle O. Eliascheff, ont signalé la présence de papules au niveau des lésions commençantes et comme « lésion initiale de la poikilodermie ».

Cependant, la rareté des observations où ces papules sont signalées ne nous permet pas d'en faire un signe constant.

Faute de savoir le moment exact du début de la maladie dans la plupart des cas, on ne peut préciser la rapidité d'apparition de ces divers processus, d'autant qu'en règle générale ils s'observent simultanément, se combinent, s'intriquent.

A cette période d'état, l'épiderme au niveau des lésions est

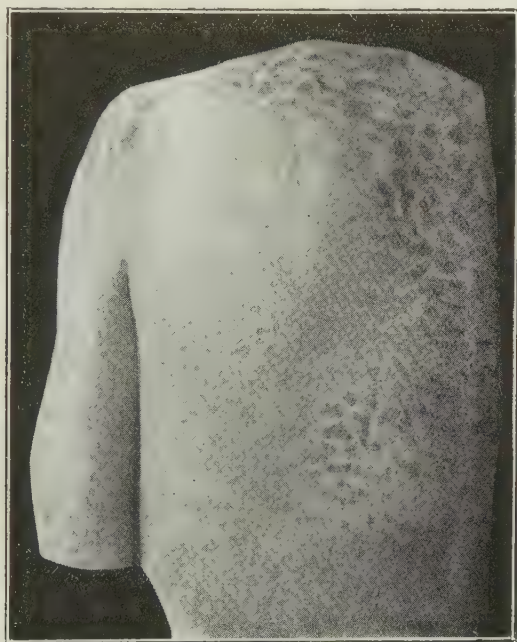


FIG. 3. — Poikilodermie. Lésions du dos. (Jacobi, *Ikongraphia dermatologica*, F. 3, p. 98.)

aminci, fin, délicatement gaufré, laissant voir par transparence de nombreux vaisseaux capillaires formant une sorte de filet dans les mailles duquel la peau est atrophique, de couleur blanc nacré en certains points, rouge vif en d'autres points, et en d'autres fortement pigmentée, en particulier sur les parties du corps où le tégument est normalement fin.

A cet aspect réticulaire, érythémato-pigmentaire, s'ajoute un état finement plissé de la peau, donnant, au toucher comme

à la vue, une sensation d'amincissement extrême. Elle semble à certains endroits fine comme du papier à cigarette froissé et étalé.

Ailleurs, et surtout au niveau des régions d'extension, la peau semble plus dure, infiltrée, comme tendue. L'atrophie et la sclérose dominant, et il existe par places une véritable cuirasse scléreuse qui présente malgré tout l'aspect bigarré si caractéristique de l'affection.



FIG. 4. — Poikilodermie. Lésions du tronc. (Jacobi, *Ikonomographia dermatologica*, 1908, F. 3, p. 98.)

Les dimensions des lésions constitutives des placards poikilodermiques sont variables, de même que celles des mailles érythémato-pigmentaires. Le diamètre des capillaires est en effet extrêmement divers, et sur un des malades de M. G. Petges (Obs. XLII) il nous a été donné de constater des réseaux constitués par des capillaires d'une finesse extrême alors que presque à côté ils étaient constitués par des vaisseaux dont le dia-

mètre atteignait près de un quart de millimètre. D'où grosses différences dans la surface des mailles ainsi circonscrites. Cet érythème télangiectasique s'efface par la traction de la peau, par la vitropression, tandis que la pigmentation reste immuable et que les plaques blanches ne se colorent pas après friction. Les zones pigmentaires ou atrophiques sont tantôt punctiformes, et donnant à la peau un aspect gris brunâtre dont la décomposition en zones atrophiques ou pigmentaires ne peut se faire que de très près, tantôt au contraire forment une marbrure faite de taches blanches atrophiques ou brunes pigmentaires, dont les mailles atteignent près de 1 centimètre de diamètre et plus (photo Jacobi).

Pareillement on observe des placards où prédomine l'une ou l'autre de ces formes, avec une zone à prédominance pigmentaire entourée d'un liséré atrophique ou une aire atrophique bordée d'un liséré pigmentaire.

A ces signes, télangiectasies, atrophie, atrophie scléreuse, pigmentation, il faut en ajouter un quatrième, la desquamation.

Desquamation. — Elle est presque constante et présente toujours les mêmes caractères. Il s'agit au niveau des zones malades de squames sèches, kératosiques, fines et lamelleuses d'un gris sale ou quelquefois d'un gris noirâtre, se détachant facilement, ou parfois profondément enchâssées quand elles siègent au niveau d'un orifice pilosébacé, ce qui n'est pas la règle. Leur finesse est suffisante en général pour ne pas donner au toucher une sensation rugueuse trop accentuée.

Signalons aussi un certain degré de kératose pileaire avec présence de quelques squames cornées fortement adhérentes, comme nous l'avons dit plus haut.

Kératose et formations kératosiques. — Chez certains malades et en particulier dans le cas n° 2 de M. G. Petges, on note, au niveau des oreilles, et particulièrement dans la conque et sur la face externe du pavillon, ainsi qu'au niveau des zones d'extension des membres, coudes, bras, poignets, dos des mains et des doigts, cuisses, genoux et haut des jambes, des

zones dans lesquelles la desquamation prend un aspect kératosique fait de squames sèches, épaisses, dures, adhérentes et de plaques kératosiques de forme variée. Ces plaques, les unes lenticulaires et atteignant jusqu'à 1 centimètre de diamètre, parfois même au delà, sont constituées par une formation cornée de forme ronde. Leur surface est plate ou légèrement convexe en dehors. Elles sont toujours convexes à leur partie profonde, enchâssées, moulées dans une dépression à l'emporte-pièce de l'épiderme auquel elles adhèrent et dont on

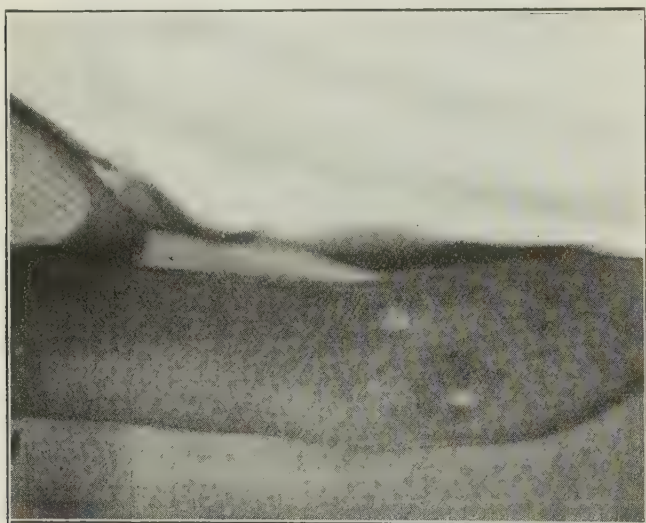


FIG. 5. — Poikilodermatomyosite. Formations nodulaires hyperkératosiques au niveau du coude. (Photo personnelle, Obs. XLJ.)

peut les détacher avec l'ongle ou avec une pince. Certaines sont un peu plus profondes, s'enfoncent principalement au niveau de leur centre, et leur arrachement occasionne un léger suintement séreux ou sanguinolent. Elles ne sont pas centrées par un poil. D'autres s'enfoncent en forme de clou à tête plate comme un cor, en particulier sur les coudes (voir photographie), les articulations métacarpo-phalangiennes, le genou, et leur arrachement entraîne aussi une petite hémorragie capillaire.

L'arrachement de l'une d'entre elles au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne du médius d'une main a été suivi d'une infection sérieuse avec abcès phlegmoneux du dos de la main. Il s'agit de véritables kératomes, constitués par une substance cornée, dure, sèche, rappelant assez bien la substance d'un cor.



FIG. 6. — Ulcérations sur le bras. (Lane, *Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Arch. of derm. and syph.*, 1923. p. 375.)

Plusieurs cas nous ont troublé où certaines lésions nous paraissaient devoir être rattachées à ces formations kératosiques. Un certain nombre d'auteurs en ont observé de semblables. Signalées aussi dans l'observation de G. Petges, Rocaz et A. Petges, localisées au niveau de la face antérieure du creux axillaire, sur le bord tendineux du grand pectoral et sur la face postéro-externe de l'avant-bras, il s'agit de formations d'aspect kystique atteignant la grosseur d'un grain de millet

à un grain de maïs, piriformes, à cône terminal extérieur de couleur jaune clair, rappelant un kyste épidermique, de surface lisse, sauf au niveau du cône terminal qui prend un aspect kératosique plissé, de consistance dure, fortement adhérente à la peau, ne se vidant pas par la pression et très douloureuses.

Dans ce cas, que nous suivons en ville avec MM. G. Petges et Rocaz, chez cet enfant de 7 ans qui présente des formations de ce genre, il nous a été malheureusement impossible de procéder à une biopsie.

Parfois, comme si c'était l'évolution normale de ces petites tumeurs que nous avons observées seulement à l'état cru, elles s'ouvrent spontanément ou à l'occasion d'un mouvement, comme s'il s'agissait de kystes, laissant à leur suite des cicatrices attribuées par les parents ou par les malades « à des espèces de furoncles », mais sans entraîner de suppuration consécutive.

Il est frappant de remarquer dans plusieurs observations qu'il est fait mention de cicatrices nombreuses attribuées à des furoncles, et qui n'étaient sans nul doute que des formations analogues à celles que nous venons de décrire.

Topographie des lésions. — Leur systématisation est délicate à faire. Les limites en sont imprécises. Il est impossible de marquer la transition des lésions avec la peau saine. Elles se dégradent progressivement. La plupart du temps elles sont symétriques, et rares sont les cas où l'on a observé leur unilatéralité (Lortat-Jacob, Legrain, Geissler).

Le siège le plus régulièrement observé est la face. A son niveau, le front, les paupières, les régions temporales, le dos du nez, les régions des apophyses zygomatiques, les régions massétérides sont surtout atteints.

Les oreilles sont touchées également avec une très grande régularité, de même que les paupières, et en particulier les paupières supérieures, au niveau desquelles on peut, dans la plupart des cas, observer avec une netteté parfaite la constitution des lésions.



FIG. 7. — Poikilodermatomyosile. Lésions de la face. (Nicolau,
Bull. Soc. franç. dermat. et syph.)



FIG. 8. — Nicolau.

Le cou aussi est atteint avec une grande fréquence, sans prédominance particulière sur les parties antérieures ou postérieures.

Au niveau du tronc, toutes les zones peuvent présenter de la poïkilodermie; cependant, en avant, citons comme siège de prédilection les régions sternale, claviculaire, les régions épi-

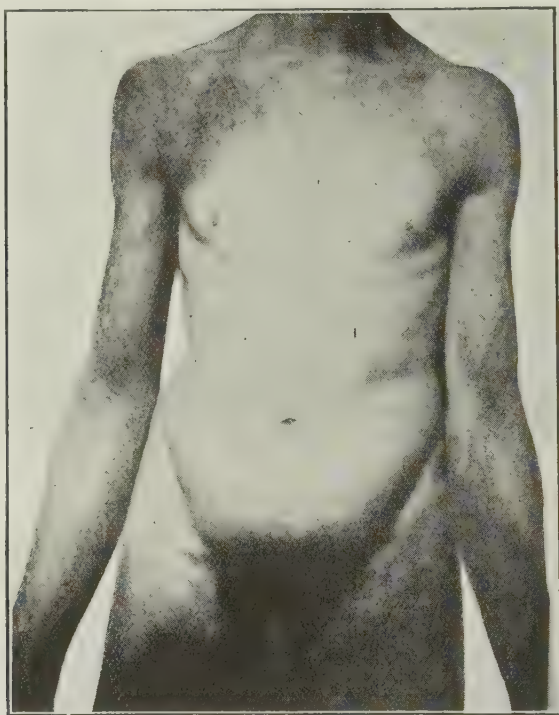


FIG. 9. — Distribution des lésions sur la face antérieure du corps dans le cas décrit par M. Lane. (*Poikiloderma atrophicans vascularis*, *Arch. of dermat. and syph.*, 1921. p. 571.)

gastrique et sous-ombilicale. En arrière, deux sièges fréquents: au niveau de l'épine et de l'angle de l'omoplate, puis les régions lombaires.

Les membres comme la face sont rarement indemnes. Là, il semblerait que les lésions affectionnent particulièrement les zones juxta-articulaires et en particulier la face d'extension des articulations. C'est ainsi que plusieurs observations et des

photographies, nous ont permis de constater la présence fréquente d'un vaste placard poikilodermique dans la région du coude, s'étendant au-dessus vers la région tricipitale, et en dessous, vers la face postérieure de l'avant-bras.

Aux mains, aux poignets, pareille chose est facile à vérifier : la face dorsale du poignet, des doigts avec maximum au niveau de leurs extrémités, sont le siège de lésions limitées à la zone d'extension, alors que la face de flexion est in-

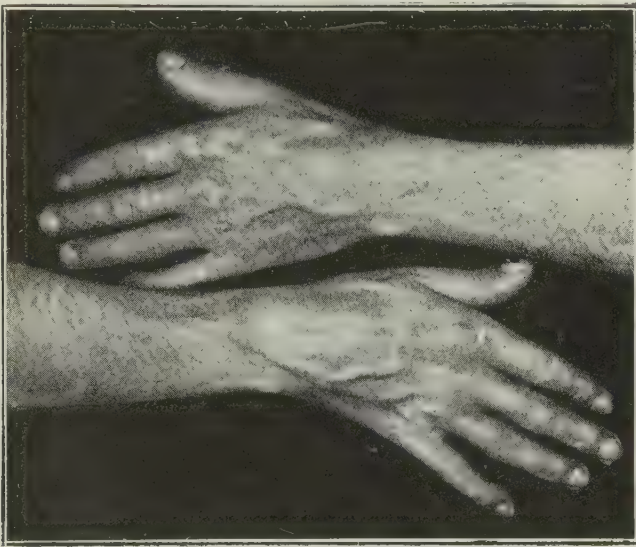


FIG. 10. — Poikilodermatomyosite. Lésions des mains.
(Photo personnelle, Obs. XLI.)

demne. Mais cette prédilection pour la zone d'extension ne saurait être considérée comme constante et souffre des exceptions. C'est ainsi que la région axillaire, et en particulier la région axillaire antérieure, offre souvent à considérer un vaste placard en bretelle s'étendant sur la face antérieure de l'épaule et descendant vers la région costale.

Deux des cas observés à Bordeaux sont très nets à cet égard, aussi bien que la photographie que nous publions,

extraite d'une publication américaine et qui est particulièrement caractéristique. De même la deuxième photographie du premier cas présenté à Strasbourg par M. Nicolau et reproduite dans le compte rendu des Journées dermatologiques de Strasbourg de 1929 (V. fig. 8). Les membres inférieurs, les fesses sont touchés, sans qu'il soit possible de localiser les lésions aussi nettement qu'aux membres supérieurs.



FIG. 11. — Tumeurs sur l'épaule et le bras droits du malade. Noter aussi la disposition en bretelle des lésions au niveau de l'épaule. (Lane, *Poikiloderma atrophicans vasculare*, *Arch. of derm. and syph.*, 1923, p. 374.)

Un fait à signaler est l'absence absolue de lésions au niveau de la paume des mains et de la plante des pieds, et leur rareté au niveau des ongles, comme sur le cuir chevelu. Dans ces régions, on observe en général un simple état squameux, sans télangiectasies, atrophie ni pigmentation.

Le prurit. — La poikilodermie est une affection presque constamment prurigineuse. Presque tous les auteurs (Petges,

Cléjat, Jacobi, Gluck, Civatte et Eliascheff, Lane, Cappelli Milian, Rash, Wertheimer, Nicolau, Gate et Michel, Gougerot, etc.) signalent l'existence du prurit, plus ou moins accentué, peu en général, ou des sensations de chaleur, de picotements ou de cuisson. Rarement ce prurit est assez intense pour gêner réellement les malades et constituer un appel irrésistible au grattage comme dans certaines affections.

De même, une fois la maladie bien établie et les lésions bien constituées, les malades n'ont plus cette hypersensibilité de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané signalé parfois à la période d'invasion. L'état chronique étant définitif, il semble que le mal devienne discret dans ses manifestations. Et ceci est un des caractères les plus nets qui nous permet d'éliminer toute possibilité d'assimilation avec le lupus érythémateux, dont les lésions s'accusent avec le temps.

Dans la poikilodermie, l'épiderme est insensible au coup d'ongle.

Lésions des muqueuses. — Il existe aussi des lésions des muqueuses trop peu caractéristiques pour faire figure d'un signe de certitude, mais constituant un signe souvent observé. Elles sont signalées, par la plupart des auteurs, exclusivement dans la bouche (Jacobi, Zinsser, Muller, Gluck, Bethmann, Lane, Bowmann et Clarck, Geissler, Nicolau, G. Petges (Obs. III), etc., etc. Seuls Cappelli, W. Dubreuilh et G. Petges ont trouvé des lésions des lèvres, de la vulve et du vagin. Il s'agit, au niveau de ces muqueuses, de taches arborescentes, opalines ou blanchâtres, rappelant, d'après plusieurs auteurs, les lésions du lichen plan et siégeant de façon bilatérale, sur la face interne des deux joues. Dans d'autres cas, la muqueuse palatine ou le voile du palais sont le siège de modifications rappelant des plaques de leucoplasie. Parfois, quand nous ne trouvons pas signalé cet état opalin, il est question de dilatation des vaisseaux au niveau du voile, formant un réseau télangiectasique net.

B. — POÏKILODERMATOMYOSITE.

Nous venons d'étudier les signes trouvés dans la poikilodermie évoluant dans sa forme cutanée pure.

A côté de cette forme cutanée, la plus fréquente, il faut ranger une forme s'accompagnant de myosites ou pour mieux d'un processus de myosclérose.



FIG. 12. — Montrant la distribution des lésions sur la face, le cou et la partie supérieure du thorax, ainsi que l'atrophie du nez et des oreilles. (Bowman-Clark, *Poikiloderma atrophicans*, *Arch. of derm. and syph.*, 1927, p. 586.)

L'affection a le même début que la poikilodermie pure, avec symptômes et lésions histologiques cutanés communs.

Il semble qu'après un premier stade d'invasion accompagné de phénomènes généraux, de douleurs articulaires, de myalgies, identiques ou peut-être plus accentuées que dans la forme cutanée, parallèlement au processus d'atrophie et d'érythème pigmenté, réticulé, évolue un syndrome complexe, accompagné de raideur et de sclérose musculaires, entraînant une im-

potence fonctionnelle parfois considérable. A ce processus de sclérose se surajoutent une véritable fonte musculaire et des phénomènes de rétraction pouvant amener un blocage presque complet des articulations, qui, cependant, sont indemnes et bien mobilisables.

Le malade se présente en général avec un aspect figé, évitant de remuer, d'abord parce qu'il se sent plus ou moins incapable de le faire, et que, d'autre part, ces tentatives sont pour lui douloureuses. Car, si les douleurs musculaires et articulaires spontanées du début ont disparu, il n'en reste pas moins une hypersensibilité du muscle à la pression, à l'occasion des mouvements volontaires ou provoqués, avec douleur, qui se traduit par de la résistance et, parfois, par une contracture brusque de défense. Chez ces malades, l'état général est touché, ils sont amaigris, présentent une diminution du volume des masses musculaires, parfois presque inexistantes et remplacées par des sortes de fuseaux rigides, d'une dureté quasi ligneuse, bridant littéralement l'extension ou la flexion complète des membres, dont l'attitude est la demi-flexion. Outre la sensation douloureuse qui provoque l'immobilisation, il faut ajouter cette crainte de l'effort et la conviction que les malades ont de ne pouvoir exécuter totalement le mouvement indiqué. De fait, l'amplitude des mouvements, si on laisse les malades abandonnés à leurs seuls moyens, est fort diminuée.

Par contre, si on met le malade en confiance et s'il ne se contracte pas de crainte de souffrir, on arrive, en faisant un effort relativement minime, à vaincre cet état de rigidité et à pouvoir faire exécuter tous les mouvements. Il n'existe plus, alors, de douleurs musculaires ou articulaires; les jointures deviennent souples, alors que, peu avant, elles paraissaient ankylosées. Les radiographies nous ont montré d'ailleurs l'intégrité des articulations.

Il s'agit donc d'un obstacle uniquement musculaire et tendineux. L'anatomie pathologique, comme nous le verrons plus loin, nous donnera raison en montrant les lésions portant sur la fibre musculaire striée, la raréfaction du tissu musculaire

et son encerclement par un processus scléreux lui enlevant toute possibilité d'action normale. Dans plusieurs observations même, nous avons trouvé l'expression de « douleur articulaire », qui nous paraît avoir été employée de façon peu pré-

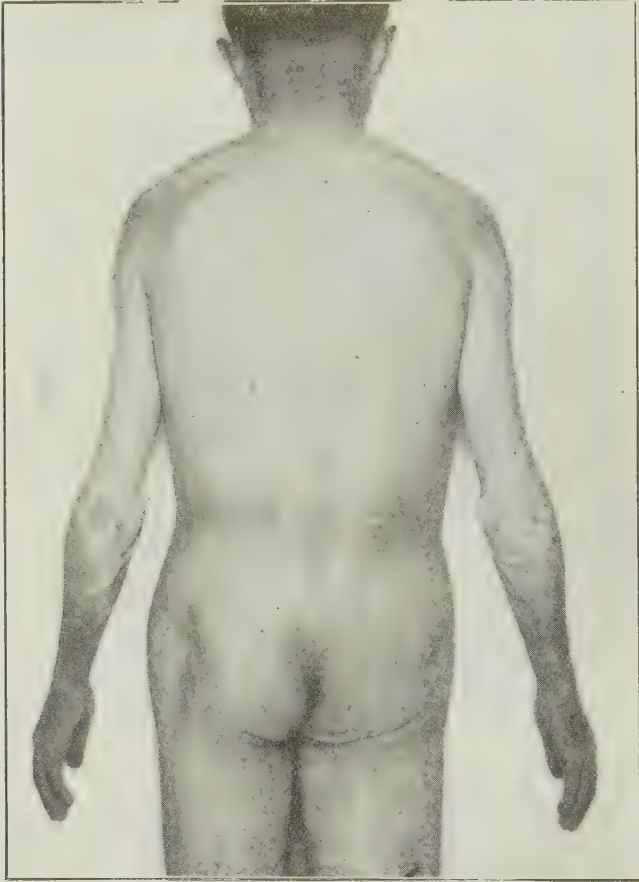


FIG. 13. — Poïkilodermatomyosite. Noter l'atrophie considérable des muscles de la loge postérieure des bras, de la région sus-scapulaire et les cicatrices d'ulcérations au niveau de la région lombaire. (Photo personnelle, Obs. XLI.)

cise et traduisait des douleurs uniquement d'origine musculaire.

Certains pourraient penser qu'il peut s'agir de phénomènes d'origine nerveuse, mais les faits sont là pour répondre. Il n'y

a, en effet, aucun phénomène de perte d'excitabilité des nerfs, qui réagissent normalement aux diverses excitations. Il n'existe pas non plus de réaction de dégénérescence. L'influx nerveux arrive, les fibres musculaires restées intactes réagissent normalement, mais elles sont entravées, bridées par la véritable gangue scléreuse qui les enveloppe. Les réflexes tendi-

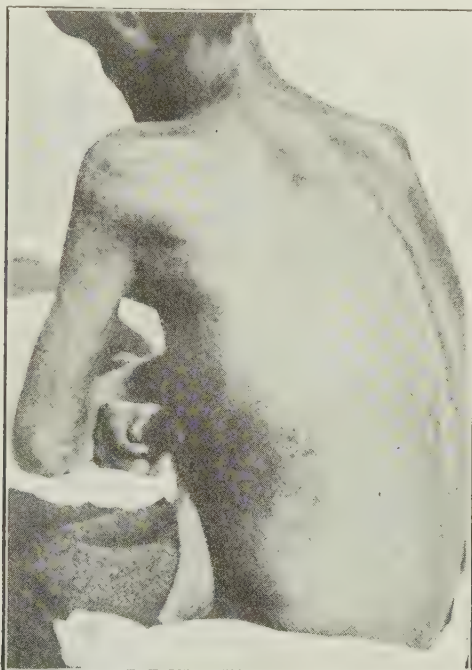


FIG. 14. — Montrant la distribution irrégulière et diffuse des lésions du dos, Remarquer en outre l'atrophie musculaire considérable. (Bowman-Clark, *Arch. of derm. and syph.*, 1827, p. 389.)

neux sont normaux. *La force est conservée en proportion de la conservation du tissu musculaire.*

Devons-nous, du fait que nous ne trouvons de poïkilodermatomyosite que dans sept cas bien déterminés, conclure qu'il s'agit là d'une forme exceptionnelle ? Nous ne le pensons pas. Nous avons pu remarquer, en effet, comme nous l'avons déjà dit, que, dans la plupart des observations, l'état des muscles ne paraît pas avoir été examiné systématiquement, alors

que justement dans ces mêmes observations, comme nous le disions en parlant du début de la poïkilodermie, des douleurs articulaires, musculaires, de l'asthénie, sont nettement signalées, ce qui aurait dû inciter à un examen méthodique des muscles dont il n'est pas question.

Etat général. — Il est impossible, après avoir étudié les observations publiées, de grouper des faits suffisants pour permettre d'incriminer des lésions de tel ou tel organe.

Si on a pu signaler, G. Petges et Cléjat en particulier, l'existence d'une tuberculose pulmonaire en évolution ou terminale, ce n'est pas la règle. Qu'il s'agisse du système nerveux central, des grands viscères, poumons, cœur, tube digestif, foie, rate, rein, etc..., rien ne ressort nettement des observations lues ou des malades examinés. Les ganglions ne sont pas atteints.

Mais d'une manière constante, comme nous l'avons signalé au début, on est frappé par la déchéance organique des malades.

En dehors de complications intercurrentes, l'affection ne s'accompagne pas de fièvre.

Dans les antécédents des malades, on ne peut incriminer aucune des grandes affections générales aiguës ou chroniques.

Formes cliniques. — Nous serons bref sur les formes cliniques, mais nous ne saurions oublier l'étude des problèmes posés par M. Civatte au sujet de la forme de *poïkilodermie pigmentaire de la face et du cou*, qu'il a si bien décrite, et de nous demander s'il faut l'opposer au type de G. Petges et C. Cléjat (poïkilodermatomyosite) et au type de Jacobi (poïkilodermie vasculaire atrophiante), les séparer jusqu'à en faire une affection différente ou s'il faut chercher à en faire des types cliniques d'un même syndrome plus général.

C'est ainsi, croyons-nous, qu'il faut résoudre le problème, en cherchant à grouper et non à diviser. Sans doute existe-t-il entre les trois premiers cas de M. Civatte et les cas des divers auteurs des différences notables, quelques nuances symptomatiques variées, portant sur la présence ou l'absence d'œdème

des paupières au début de l'affection, d'un réseau d'aspect leucoplasique de la muqueuse buccale, des lésions des ongles, d'ulcérations, de myosclérose, de variations dans la localisation, mais ce sont là de simples nuances qui n'infirmement pas la constance des caractères majeurs, l'érythème télangiectasique, le réseau érythéropigmentaire, la localisation quasi constante sur la face et le cou, l'évolution vers la sclérose atrophique de la peau, la durée indéfinie.

Au surplus, l'avis de M. Civatte nous est précieux : après avoir fait l'effort d'aller examiner le malade encore en traitement dans le service de M. G. Petges, il a pu dire, à la réunion dermatologique de Strasbourg (1929), qu'il considère que ses « cas rentrent dans la dermatose de Petges-Jacobi et que les lésions du visage du malade de M. G. Petges (poikilodermatomyosite) sont identiques à celles que présentaient ses malades ».

Voilà donc, pour nous, l'unité des diverses variétés de poikilodermie acquise, et nous pouvons fixer ainsi l'existence des formes cliniques de cette dermatose :

1° Une forme cutanée pure, qui se divise en deux variétés .

- a) Forme limitée : *Poikilodermie réticulée pigmentaire de la face et du cou, type Civatte*;
- b) Forme généralisée : *Poikilodermie atrophiante vasculaire, type Jacobi*;

2° Une forme généralisée myosclérosante : *Poikilodermatomyosite, type G. Petges*.

Il est vraisemblable qu'il existe d'autres formes, localisées, frustes, purement cutanées ou cutanéomusculaires; que, parmi les nombreux cas de dermatomyosites publiés par les médecins généraux, les neurologistes, sous la dénomination de dermatomyosite avec sclérodermie, il en est de poikilodermatomyosite. De même a-t-on des formes non diagnostiquées de poikilodermatomyosite dans des cas où les dermatologistes ne signalent pas le syndrome myosclérosant, mais mention-

nent l'existence de douleurs articulaires, d'asthénie musculaire, de faiblesse, de raideur. Les lésions poikilodermiques ont été sans doute méconnues par les uns, les lésions musculaires par les autres.

L'étude de ce syndrome est relativement récente, elle est à l'ordre du jour. Il convient d'attendre de nouveaux travaux pour fixer définitivement ses limites.

CHAPITRE VII

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Des constatations histopathologiques faites par divers auteurs, et en particulier de l'étude de M. Civatte, et des biopsies pratiquées à Bordeaux, nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

PEAU : *Epiderme*. — Au niveau de la couche cornée on trouve, selon les régions, des lésions soit en plus soit en moins,



FIG. 15. — Peau. Couche cornée feuilletée. Corps muqueux atrophique.
Chorion scléreux.

et selon l'endroit où aura été faite la coupe, on voit une couche cornée hypertrophique, ou desquamante exfoliée, ou ré-

duite à une minceur extrême. Dans certains cas aussi, elle peut être normale.

La couche granuleuse est généralement normale; le corps muqueux ne présente d'autres modifications qu'une atrophie marquée. Il est réduit le plus souvent au tiers ou à la moitié de son épaisseur normale. La couche basale est rarement intacte : œdémateuse, à cellules vacuolisées à petit noyau périphérique, ou bien formée de cellules claires, comme gonflées et que l'on pourrait croire au début d'une karyokinèse si le noyau n'était en repos. Parfois la basale est parcellaire, il n'en subsiste plus que quelques îlots.

Derme. — Le derme présente lui aussi d'importantes modifications.

On a signalé la présence de petites cavités creusées au-dessous du corps muqueux aminci, contenant des lymphocytes, des chromatophores et des débris provenant de la couche basale ou du corps muqueux, entraînant ainsi l'état atrophique.

Si dans les taches érythémateuses il y a persistance des papilles et des crêtes épidermiques, au niveau des plages atrophiques ou érythémato-atrophiques, on ne voit plus ni crêtes ni papilles, la démarcation entre le derme et l'épiderme est une ligne droite. Le derme sous-papillaire peut être œdémateux; il peut être au contraire plus ou moins sclérosé. Dans certaines coupes, cet aspect de sclérose domine (Obs. XLIII. Peau au niveau du creux poplité). Mais, de toutes façons, il est toujours le siège d'une infiltration plus ou moins dense, rappelant parfois l'aspect du tissu adénoïde. Ces cellules migratrices remplissent les mailles du tissu conjonctif distendu par l'œdème ou s'insinuent entre les faisceaux collagènes s'il s'est produit un processus de sclérose. Ces infiltrats arrivent jusqu'à la basale et se confondent avec elle. Les cellules observées sont des lymphocytes, des histiocytes et des chromatophores plus ou moins bourrés de mélanine. Ces chromatophores peuvent être de nombre très variable. Certains

auteurs ont pu en compter un grand nombre, d'autres les ont trouvés peu nombreux. Dans le chorion, on constate que les fibres conjonctives sont plus onduleuses, plus tassées, comme crépues. L'infiltration est plus ou moins abondante à ce niveau : elle est constituée par les mêmes éléments, lymphocytes, fibroblastes et chromatophores, ces derniers également peu nombreux. Le tissu élastique est le plus souvent réduit. Il peut être au contraire plus abondant qu'à l'état normal, mais l'élastine est fragmentée, cassée, formant comme des bâtonnets assez épais. Il disparaît parfois au niveau des zones où siège l'infiltration, et reparaît dans les autres zones, mais il est raréfié, émietté.

Les vaisseaux, très nombreux, sont dilatés, à lumière béante. Ils sont bordés par un endothélium souvent tuméfié. Ils peuvent être entourés par des manchons lymphocytiques, mais souvent aussi ils sont d'apparence normale.

Les annexes de la peau ne présentent pas de modifications pathologiques. On a signalé cependant un état atrophique des glandes sudoripares dû à un processus de sclérose du derme qui étouffe les formations glandulaires.

Parfois, on a pu constater que le tissu cellulaire sous-cutané est lâche et riche en lymphocytes. En d'autres endroits il y a une vascularisation très marquée, et en d'autres on voit des territoires fibreux très denses.

Différents auteurs ont signalé dans le derme la présence de bloc fibreux, hyalins, qui sont situés dans des logettes. Ils ne remplissent pas la totalité de la logette et ils sont parfois centrés par une zone arrondie et plus claire. Pour M. Darier, ces blocs hyalins seraient le résultat d'un processus de dégénérescence hyaline des cellules plasmatiques. M. Civatte pense qu'il s'agit d'une substance intercellulaire dérivée du collagène.

En résumé : Lésions de l'épiderme surtout marquées au niveau de la couche basale (œdème cellulaire, vacuolisation). Atrophie du derme avec infiltrat d'éléments mésenchymateux (lymphocytes, fibroblastes). Diminution de l'élastine qui est

fragmentaire. Dilatation vasculaire, parfois sclérose nerveuse. Les annexes de la peau (poils, glandes sudoripares ou sébacées) sont généralement intacts.

MUSCLES. — Les muscles présentent des lésions de deux ordres :

- a) Lésions de la fibre musculaire elle-même;
- b) Lésions du tissu interstitiel.

a) *Lésions de la fibre musculaire.* — Les fibres ne sont pas également atteintes. Il en est qui ont un caractère parfaite-

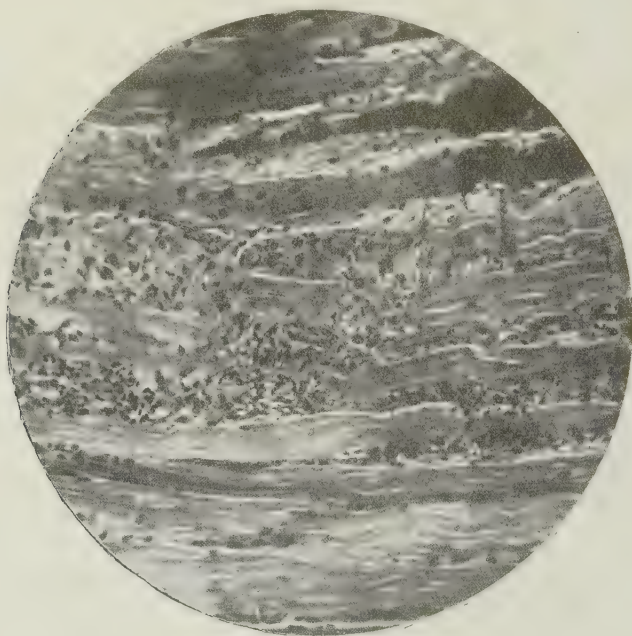


FIG. 46. — Muscle avec phénomènes de myosite et de sclérose interstitielle.
Infiltration de cellules migratrices.

ment normal. D'autres au contraire présentent tous les stades de dégénérescence : colorabilité moins grande, métachromasie. Le trichrome Masson montre des dégénérescences très nettes des fibres qui sont colorées en bleu. La fibre musculaire devient fine, rétrécie; il y a disparition de sa striation

et par endroits elle est réduite à une sorte de boyau onduleux. On rencontre des fibres dont le myoplasme est détruit de façon parcellaire et dont il ne subsiste que les noyaux.

Le sarcolemme montre une multiplication anormale des noyaux qui sont situés à la périphérie. Ces noyaux sont ovoïdes, riches en chromatine. Il se produit en même temps un processus de sclérose.

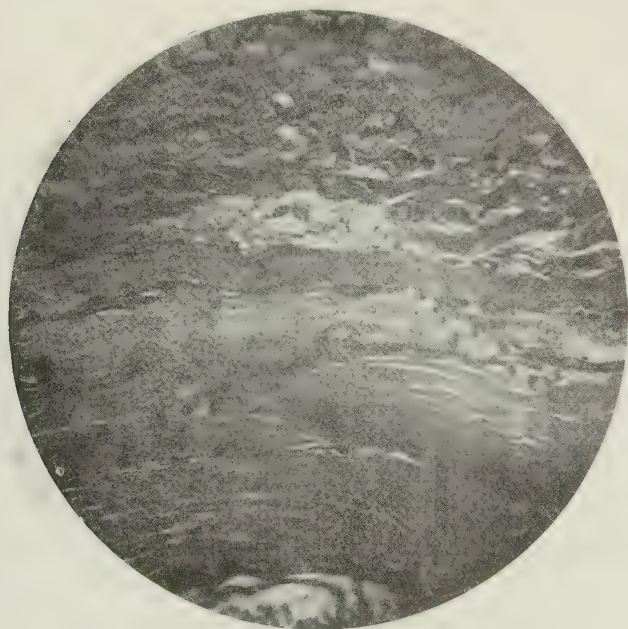


FIG. 17. — Muscle : Disparition de la striation et sclérose des muscles.
Remarquer la fibre supérieure réduite à un simple ruban onduleux.

b) *Lésions du tissu interstitiel.* — Parallèlement aux lésions propres à la fibre on observe, et même là où les fibres semblent indemnes, un processus de sclérose interstitielle qui aboutit à l'atrophie de la fibre et à sa transformation fibreuse. Il y a, interposée entre les fibres, une sorte de gangue qui les enserre. Au trichrome, on a par endroits un aspect très particulier. Les fibres dégénérées sont colorées en bleu. Ça et là quelques tronçons de fibres se confondent avec le colla-

gène à son voisinage. Les fibres indemnes sont colorées en rouge vif, et les fibres dégénérées sont séparées par un collagène bleu dont elles se détachent par un bleu éclatant.

On a pu en outre noter la présence de cellules mésenchymateuses, surtout du type lymphocyte, avec çà et là quelques cellules plasmatiques. Dans certaines préparations on a pu voir des polynucléaires formant de véritables micro-abcès

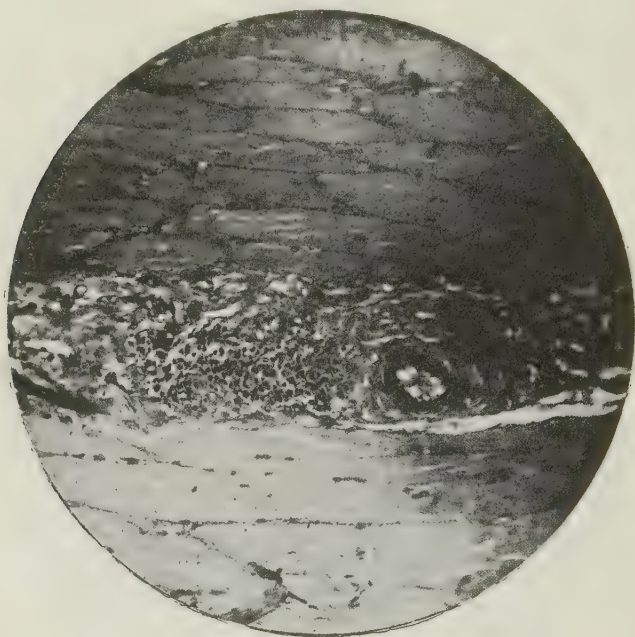


FIG. 18. — Infiltration au niveau de fibres musculaires.

surtout au niveau du tendon, chez un malade ayant eu antérieurement une infection streptococcique, mais ceci est un phénomène surajouté.

Signalons enfin que les vaisseaux ont des parois épaissies, parfois entourées de rares lymphocytes.

Les nerfs ne présentent pas de lésions, mais peuvent être serrés dans la gangue fibreuse.

En résumé : Myosite avec atrophie et sclérose interstitielle.

CHAPITRE VIII

COMPLICATIONS

La poïkilodermie ne semble pas comporter de complications particulières au point de vue cutané ou général.

Les ulcérations elles-mêmes ont une telle fréquence qu'elles doivent être classées dans la symptomatologie normale. Dans certains cas, on a vu se produire des infections localisées consécutives à ces ulcérations, mais la chose est d'ordre si banal qu'il ne semble pas utile de s'y attacher.

De l'étude des affections d'ordre plus général rencontrées chez certains malades, aucune complication véritable imputable à la maladie elle-même ne ressort avec évidence. Nous trouvons, évoluant chez des poïkilodermiques, des maladies variées, dont certaines ont entraîné la mort.

Le premier malade de M. G. Petges est mort tuberculeux; le second a présenté des manifestations streptococciques, avec abcès, phlegmon à streptocoque avec hémoculture positive; celui de M. Lane est mort de maladie de Hodgkin; celui de M. Ormsky de lymphosarcome; celui de M. Rash de carcinome du rectum. M. Wertheimer a vu son malade emporté par un cancer du pancréas et c'est d'asystolie qu'est mort celui, si intéressant, de MM. Bowmann et Clark.

Le malade de M. Gluck était épileptique; celui de M. Terebnsky souffrait de paludisme, de plus il était tuberculeux, alors que M. Leszinsky nous décrit son malade comme étant un cardio-pulmonaire, emphysémateux. M. Geisler a eu

l'occasion de voir le sien à la suite d'un ictus suivi d'aphasie.

Nous ne pouvons, en présence de la multiplicité et de la variété de ces affections, parler de complications. Nous avons à faire là, sans doute, à des maladies évoluant pour leur propre compte, qui n'influencent pas et ne sont pas influencées par l'état antérieur du malade. Nous retrouvons chez eux la pathologie courante rencontrée chaque jour à l'hôpital et ne pouvons véritablement la considérer que comme une coïncidence, ceci d'autant plus que la plupart des sujets chez qui on rencontre ces affections si variées se sont présentés au médecin pour demander un avis sur les troubles liés à ces affections générales, et non pour les manifestations cutanées.

C'est ainsi que le diagnostic de poïkilodermie, dans un certain nombre de cas, n'a été fait que grâce à l'amabilité ou à la curiosité du médecin général ou du chirurgien, qui, frappés par l'aspect si particulier des lésions cutanées d'un patient, tenaient à le montrer à un dermatologiste.

Pour cette même raison, nous ne nous étonnerons pas de trouver, sur un nombre relativement faible d'observations, une aussi grande variété de maladies graves et ayant entraîné la mort.

Il est probable que la poïkilodermie est beaucoup plus fréquente, en réalité, que nous ne le pensons, mais elle est méconnue ou négligée et il faut une manifestation sérieuse, qui, menant le malade en milieu hospitalier, va permettre la découverte fortuite d'une maladie jusqu'alors restée dans l'ombre sans diagnostic.

Tout au plus pouvons-nous suggérer, — mais avec combien de réserves, — le rôle d'un état de moindre résistance préalable du sujet, soit par misère physiologique (nous avons fait remarquer dans le chapitre *Etiologie* la grande fréquence de la maladie dans les milieux pauvres), soit en admettant une origine glandulaire de la maladie et, pour rester dans le vague, par disfonctionnement glandulaire, rendant les sujets plus aptes que d'autres à contracter des maladies générales.

Pour nous résumer : on ne peut dire avec exactitude quelles sont les complications possibles particulières à la poïkildermie. Il n'en est pas de nettement signalées dans les symptômes locaux. Quant à celles d'ordre général que nous avons rencontrées, elles ne se distinguent en rien des maladies que nous trouvons chez tout sujet atteint d'une affection chronique quelconque.

CHAPITRE IX

EVOLUTION — PRONOSTIC

I. — Evolution.

L'évolution de la poikilodermie est difficile à déterminer avec certitude, car dans presque tous les cas les malades se sont présentés au médecin fort longtemps après le début de leur affection.

La discrétion et le peu de netteté des signes du début, surtout quand il ne s'agit pas d'un début au niveau de la face, ont fait que les malades sont restés pendant un temps indéterminé, mais toujours long, sans se préoccuper de cette affection, somme toute peu gênante. Le prurit lui-même, en général discret, avons-nous dit, n'incitait pas les malades à aller consulter un spécialiste.

Il semble cependant que dans plusieurs cas de poikilodermatomyosite les malades se soient inquiétés de leur faiblesse ou de la raideur de leurs muscles, ou encore des douleurs articulaires. Mais alors, prenant conseil de médecins généraux, ils ont été soignés pour « attaques de rhumatismes », sans que les manifestations cutanées aient été décelées ou aient retenu l'attention.

Pour toutes ces causes, et d'après des notions plus précises tirées de certaines observations, nous pouvons conclure que la poikilodermie, soit dans sa forme cutanée pure, soit dans sa forme avec myosite, va avoir, dans tous les cas, une évolution lentement progressive et chronique.

En effet, que le début ait eu lieu au niveau de la face, au

niveau du tronc, ou bien des membres, le processus aura toujours tendance à s'étendre.

Après une première phase œdémateuse, congestive, télangiectasique, fera suite une phase de pigmentation ou d'atrophie, à moins que ces trois symptômes n'évoluent simultanément, ce qui nous paraît se produire en général. Mais, la lésion constituée, il n'y aura pas de régression, sauf peut-être dans le cours de l'été, tout au moins chez le malade que nous observons.

Nous n'avons pas trouvé, en dehors de celui de M. Civatte, de cas laissant supposer la possibilité d'une *restitutio ad integrum*.

Dans les formes où, parallèlement à la poïkilodermie, nous trouvons des phénomènes musculaires, l'évolution semble aussi inexorable. Si, dans la forme cutanée pure, le sujet éprouve quelque gêne de son affection, quelques sensations désagréables et quelque impression de dommage esthétique, les inconvénients en restent là, alors que dans les formes myosclérosantes, nous nous trouvons en face d'une situation d'une plus haute gravité. Le malade, d'abord asthénique, éprouvant quelques vagues douleurs musculaires ou articulaires, va voir progressivement augmenter ces symptômes. Graduellement, ses muscles vont se raidir, se durcir, amenant une impotence fonctionnelle considérable. Les mouvements, gênés, deviennent douloureux. Et en quelques années, le malade, figé en demi-flexion, incapable de se mouvoir et de gagner sa vie, devenu pilier d'hôpital, traité pour des affections diverses selon les salles où les disponibilités des lits le feront accepter (cas 2 de M. G. Petges), sera un véritable infirme à la merci d'une affection intercurrente, tuberculose principalement.

Vouloir fixer une durée déterminée à la poïkilodermie serait donner une précision que rien ne nous autorise à tirer des observations.

Affection grave, qui commence avec discrétion, restant longtemps inaperçue ou négligée du malade, dont l'évolution

se chiffre par années et parfois dizaines d'années, la poïkildermie gagne et s'étend progressivement. Elle est aggravée, semble-t-il, par certaines influences extérieures, telles que le froid, sujette à des rémissions; améliorée parfois par le traitement, mais jamais assez pour donner au médecin la satisfaction de parler de guérison. Telles sont les seules conclusions qu'il nous est possible de tirer au sujet de l'évolution de cette dermatose.

II. — Pronostic.

Donc, pronostic sérieux, car si le malade atteint de poïkildermie pure, plus ou moins localisée, s'en tire avec du prurit, un peu de gêne et un sentiment d'infériorité esthétique, il n'est pas à l'abri d'une extension considérable de ses lésions ou d'une évolution vers une forme myosclérosante, forme où le pronostic est d'autant plus sévère que, — dans l'état actuel des choses —, nous assistons à cette évolution en témoins impuissants à l'enrayer.

CHAPITRE X

DIAGNOSTIC

La description d'une dermatose nouvelle, fût-elle la plus précise et la plus imagée, donne rarement une représentation suffisante de sa physionomie clinique pour permettre au lecteur, même très averti, d'identifier le premier cas qu'il lui sera donné d'observer, même s'il demande à l'histologie un supplément d'information.

Cette impuissance des descriptions littérales a créé maints malentendus dans le passé avant l'ère des réunions hospitalières et des congrès.

La photographie, les moulages eux-mêmes, suppléent rarement à l'examen visuel d'un malade type.

Nous voyons se reproduire actuellement les mêmes indécisions, les mêmes malentendus à propos de la poikilodermie. Son diagnostic est facile pour qui en a observé un cas : « Quand on a vu cette dermatose, dit M. Civatte, il est impossible de ne pas la reconnaître... ». Elle a, en effet, une physionomie caractéristique. Quand à lui attribuer un critère certain, c'est aussi impossible que pour maintes autres dermatoses dans lesquelles l'autonomie clinique résulte d'une association de signes que l'on retrouve parfois ailleurs isolément, et parfois incomplètement groupés, mais qui ne lui appartiennent pas en propre.

Empruntons à M. Civatte le schéma de l'ensemble des signes majeurs qui la caractérisent : « Une érythrodermie pigmentée et atrophiante en réseaux. Une éruption régionale symétrique cantonnée à peu près au visage et au cou. Une évolution pour ainsi dire indéfinie. »

Ajoutons à ces signes, qui marquent la forme clinique

limitée décrite par cet observateur sous le nom de *poikilodermie réticulée pigmentaire de la face et du cou*, l'extension des lésions au tronc et aux membres, une affinité particulière pour les extrémités, avant-bras, poignets, dos des mains et des doigts, pour les régions juxta-articulaires; l'existence de squames kératosiques et de formations hyperkératosiques, et nous avons la forme habituelle de poikilodermie pure généralisée. Enfin, rapprochons de cette forme pure les formes accompagnées de myosclérose, avec raideur douloureuse, contraction, durcissement fibreux des muscles sans modifications des réactions nerveuses ou musculaires aux divers modes d'exploration clinique ou électrique qui caractérisent les myopathies d'origine myélopathique ou névropathique, et nous réalisons la troisième forme, la poikilodermie myopathique.

Tels sont les grands caractères des poikilodermies sur lesquels peut se baser le *diagnostic positif* de l'affection, sans entrer dans le détail des signes mineurs exposés au chapitre de la *Symptomatologie*.

Le *diagnostic différentiel* paraît facile, peu d'autres dermatoses lui ressemblent, la mélanose de Riehl exceptée.

Avec quelles dermatoses peut-on confondre la poikilodermie ?

Le lichen plan ? Le lichen plan guéri en particulier, quand il a été traité par l'arsenic, laisse parfois après lui des pigmentations et une atrophie vaguement réticulées, mais sans érythème téléangiectasique, sans symétrie, sans localisations systématiques.

La persistance de lésions de la muqueuse des joues, de la région génitale, de quelques papules caractéristiques, le souvenir d'un prurit particulièrement vif, l'évolution, lèveraient des doutes poussés jusqu'au scrupule.

L'érythème purpurique ? — Il ne s'accompagne pas de prurit, d'œdème, d'atrophie. Son évolution est rapide, trois à quatre mois, bien qu'il ait pu s'accompagner aussi de douleurs myalgiques et articulaires. Sa distribution, sa pigmentation sont différentes.

Dans plusieurs observations, nous avons lu une discussion de diagnostic différentiel entre la poikilodermie et la *purpura annularis telangiectodes de Majocchi*, d'une part, la *maladie de Schamberg*, d'autre part.

Dans ces conditions, il faudrait aussi discuter le diagnostic avec la *dermite pigmentée et purpurique des membres inférieurs de Favre*, étudiée dans la thèse faite sous sa direction par M. A. Chaix (1). Mais, véritablement, nous ne voyons que de faibles rapprochements à faire entre la poikilodermie et ces affections, bien différentes par leur ordonnance symptomatique, leur localisation, et nous ne nous y arrêterons pas.

Le parapsoriasis lichénoïde, parakeratosis variegata d'Unna, lichen variegatus de Radcliffe Crocker ? — M. Thibaut a posé la question des rapports de la parakeratosis variegata avec la poikilodermie (Société de dermatologie et de syphiligraphie, 8 nov. 1928). L'évolution des petites papules, rappelant celles du lichen plan, brillantes, localisées surtout sur le tronc et les membres, est un signe capital de son début. Les papules constatées par quelques auteurs, M. Gougerot en particulier, ne sont pas constantes, loin de là, dans la poikilodermie et n'ont été signalées que dans peu de cas en regard du nombre des observations publiées. La poikilodermie débute surtout sur la face; le parapsoriasis lichénoïde sur les membres et le tronc.

Brocq l'a vue coïncider avec certains états atrophiques des téguments; c'est l'exception, et non la règle, comme dans la maladie que nous étudions. Le parapsoriasis rappelle le psoriasis en goutte avorté, une syphilide papulo-squameuse en évolution (Brocq); rien ne rappelle ces lésions dans la poikilodermie. Toutefois, l'erreur a été commise. M. Civatte a cité un cas, étiqueté parapsoriasis par Brocq, poikilodermie en Suisse, et ayant évolué, comme parfois le parapsoriasis variegata, vers le mycosis fongoïde. Mais c'était à une époque où

(1) A. CHAIX, *La dermite pigmentée et purpurique des membres inférieurs*, thèse de Lyon, 1926. Editions du Service photographique de l'Université de Lyon.

l'on commençait à parler de la poikilodermie, encore mal connue, et l'on avait tendance à faire entrer dans le cadre imprécis des parapsoriasis les cas vaguement analogues, par une tendance naturelle à classer dans des cadres existants, même provisoires et mal définis ce qu'il est impossible de classer ailleurs.

Les radiodermites et les radiumdermites ? — La notion causale, la localisation sur les zones traitées, permettent d'éviter toute confusion.

La sclérodermie ? — Si les sclérodermies généralisées offrent à considérer quelques signes analytiques rappelant ceux de la poikilodermie, infiltration œdémateuse du début, aboutissant à une sclérose atrophique, la ressemblance est cependant bien vague. La couleur rose violacée, aboutissant à une teinte cireuse propre à la sclérodermie, les pigmentations, anormales dans certaines formes, sont bien différentes de l'érythème télangiectasique réticulé et des réseaux érythémato-pigmentaires si frappants de la poikilodermie. Généralisées ou progressives, elles ont une systématisation et un aspect personnel. La peau sclérodermique prend à la longue une teinte vieille cire, vieil ivoire uniforme, et non érythémateuse ou pigmentée en réseau, ou blanc nacré en certains points punctiformes ou en petites traînées. La peau, dure, adhérente, impossible à pincer des sclérodermiques, ne rappelle pas celles des poikilodermiques, dont l'atrophie scléreuse est parcheminée avec un épiderme aminci, plissé, à la façon de papier à cigarette froissé. Le masque figé, les membres engainés dans une peau d'aspect rétréci, collée aux plans profonds, l'amincissement et la flexion des doigts des premiers réalise un tableau trop net, dans la sclérodermie, pour prêter à confusion.

Les deux syndromes ont une évolution indéfinie, le temps accuse la différence de leurs caractères.

Le lupus érythémateux ? — Analytiquement, plusieurs signes sont communs aux deux affections : érythème télangiectasique, squames kératosiques, évolution vers l'atrophie cicatricielle, pigmentation. La synthèse de ces signes dans le lupus érythé-

mateux ne se réalise pas dans la poïkilodermie. Ici, les signes communs ne sont pas groupés, ils sont dispersés. Il est impossible en isolant dans un cache de papier une zone quelconque poïkilodermique d'y retrouver l'aspect synthétique du lupus érythémateux. On y verra de l'érythème, de la pigmentation, parfois des squames kératosiques, sans que leur groupement prête à confusion; on y verra en outre un réseau qui lèvera les doutes. La distribution des lésions, non plus, n'est pas la même. La douleur au coup d'ongle n'appartient pas aux deux affections. La marche est longue, indéfinie, dans le lupus érythémateux peu étendu; elle est souvent rapide et grave s'il est généralisé. Il évolue le plus fréquemment chez des sujets entachés de tuberculose réagissant à la tuberculine. Les observations de poïkilodermie ne signalent que rarement la coexistence de cette infection. Signalons, en outre, que la sensibilité au froid, l'aggravation des deux symptômes en hiver est un caractère commun, mais ce signe est de peu de valeur. De plus, le syndrome myosclérosant est propre à la poïkilodermie.

Enfin, et tout clinicien expérimenté acceptera cette formule, les deux affections n'ont pas le même air de famille. L'histologie aussi les sépare : « L'examen microscopique interdit toute confusion. » (Civatte.) La thérapeutique affirme leurs dissemblances : On sait l'effet favorable des injections bismuthiques dans le lupus érythémateux; nous avons pu constater leur inefficacité absolue dans la poïkilodermie (Obs. XLI, de MM. G. Petges, Lecoulant et Mougneau).

La mélanose de Riehl ? — Ce syndrome pose le point le plus délicat du diagnostic. Elle a tant de ressemblance avec la poïkilodermie, d'après les descriptions publiées, que plusieurs cliniciens en font une seule et même affection. De la lecture des discussions et des observations publiées, nous gardons cependant l'impression que leur rapprochement est basé plus sur des lectures que sur la confrontation de cas cliniques. Et notre impression nette est qu'il n'y a pas identité entre les deux.

Les auteurs sont d'accord sur ce point que la mélanose de Riehl est une affection occasionnelle de guerre, observée sur-

tout chez les tourneurs d'obus, mal nourris, avec des succédanés de farine, des farines sophistiquées, dans les Empires centraux, où elle a été observée avec une grande fréquence, tandis qu'elle était rare en France. On l'a attribuée à la mauvaise nourriture, au contact d'huiles et de graisses impures, et aux deux causes réunies, alimentaires et locales. Elle a complètement, ou à peu près complètement disparu après la guerre : « Il y avait avant la guerre, et il y a encore beaucoup de métallurgistes; et cependant beaucoup moins de mélanose de Riehl. » (Civatte.)

Dans l'étude étiologique de la poïkilodermie, les mêmes causes ne se retrouvent pas, et cette maladie est signalée dans les professions les plus diverses. Maladie de gens pauvres, avons-nous dit, mais dont l'histoire ne rapporte pas l'usage d'alimentation sophistiquée. Donc pas d'identité de cause. L'une disparaît après la guerre, l'autre persiste.

Voyons rapidement les signes de la mélanose, d'après W. Kerl (analyse de Ch. Audry) et d'après G. Thibierge.

Le grand caractère commun est l'existence d'un réseau pigmenté net, dans *quelques cas* d'une atrophie réticulée, « lésions communes à plusieurs dermatoses différentes ». (Civatte.) Mais que de différences ! Dans la mélanose, il existe aussi une coloration plus ou moins mélangée de rouge ou de violacé, mais non un érythème télangiectasique. « A la période d'état », la pigmentation tourne « au brun jaunâtre, souvent comparable à la couleur du chocolat... Elle peut s'accuser au point de devenir presque noire ». (Thibierge.) Le réseau est *parfois* visible à l'œil nu, mais, le plus souvent, il ne se révèle qu'à la loupe. Un caractère très particulier de cette dermatose est la présence, surtout au niveau du front, de quelques petits comédons noirs (type bouton d'huile). Ils lui sont propres. Absence de prurit aussi dans beaucoup de cas; sensibilité à la lumière, aggravation par la chaleur, l'une et l'autre provoquant une gêne douloureuse, atténuation par le froid, contraire de ce que nous trouvons dans la poïkilodermie.

« L'évolution de la mélanose de Riehl se fait en plusieurs

semaines ou en plusieurs mois pour atteindre le maximum, puis décroissance rapide avec la disparition de la cause professionnelle : donc, affection bénigne et pronostic favorable. » (Kerl.) Au contraire, la durée de la poikilodermie est indéfinie. Histologiquement, dans la mélanose de Riehl, on trouve des lésions purement dermiques, avec localisations électives au pourtour des follicules pilo-sébacés, ce qui ne rappelle pas les lésions histologiques de la poikilodermie.

Que reste-t-il après cet exposé de l'identité des deux syndromes ? Est-il utile de les opposer davantage ? de signaler l'absence des cas de myosclérose dans la mélanose ?

La confusion entre eux ne résiste pas à une analyse serrée, le tableau suivant l'établit.

*Tableau des signes communs et des différences
entre la mélanose de Riehl et la poikilodermie.*

MÉLANOSE DE RIEHL.

POÏKILODERMIE.

Signes communs :

Réseau pigmenté dans quelques cas, visible surtout à la loupe;	Réseau érythémato-pigmentaire large, avec érythème télangiectasique net.
Atrophie réticulée inconstante.	Atrophie réticulée de règle.

Signes contraires :

Affection de guerre.	Aucune influence.
Disparition après la guerre.	Aucune influence.
Pays où la nourriture est mauvaise. Ersatz.	Aucune influence.
Manipulation d'huiles impures.	Aucune influence.
Couleur brun jaunâtre tendant au brun chocolat.	Couleur plus rouge, pigmentation plus claire. Télangiectasies.
Comédons noirs.	N'existent pas dans la poikilodermie.

Sensibilité à la lumière.	Les lésions évoluent même sur les régions couvertes. Aucune influence de la lumière.
Aggravation par la chaleur.	Amélioration par la chaleur.
Atténuation par le froid.	Aggravation en hiver.
Evolution assez rapide.	Evolution chronique indéfinie.
Guérit quand la cause cesse.	Pas de guérison.

Il resterait à discuter le *diagnostic différentiel du syndrome musculaire* s'il n'offrait une physionomie bien spéciale à la poikilodermie myosclérosante. Sa caractéristique est la conservation de la fonction du muscle en proportion de la conservation de la fibre musculaire et dans la mesure où il est sclérosé. Mais il conserve ses caractères, sa contractilité, sa force, ses réactions aux excitations habituellement employées en clinique : percussion, pincement, et aux excitations électriques.

On ne saurait confondre ce syndrome musculaire avec aucune des myopathies classées. L'erreur ne doit pas être faite non plus, qui consisterait à confondre un malade atteint de dermatomyosite avec un *Parkinsonien*. Dans la poikilodermie, le début est moins tardif; il n'existe pas de tremblement, la rigidité musculaire est assouplie par la mobilisation, elle est fonction de la douleur et causée par une contraction de défense; il n'y a pas non plus l'immobilité des traits, l'air tragique du masque, pas de signe de la roue dentée, etc. Rien ne rappelle la *paralysie agitante*. Enfin, l'association des lésions cutanées et des symptômes musculaires donnent à la poikilodermatomyosite un caractère tout à fait particulier en regard de cette maladie.

Les dermatomyosites de Wagner, Potain, Unverricht, Oppenheim, réalisent un type différent des poikilodermatomyosites. Qu'il y ait eu parfois confusion entre elles, la chose est certaine. Mais le début franchement fébrile des dermatomyosites, l'œdème cutané important, allant jusqu'à déformer le visage, l'érythème urticarien, l'œdème constaté au niveau

des masses musculaires, l'augmentation de volume de la rate, les poussées fébriles successives, les lésions intenses des muqueuses, de la langue, du pharynx, du larynx, les paralysies oculaires, les signes cardiaques (tachycardie, arythmie, avec tendance au collapsus), l'existence de crampes douloureuses, l'abolition ou la diminution des réflexes tendineux, les troubles de l'excitation électrique des muscles (diminution ou disparition de l'excitabilité aux courants galvanique et faradique dans certains cas, réaction de dégénérescence dans d'autres), l'évolution par semaines, mois, ou par un ou deux ans, sont autant de signes qui distinguent les deux affections, rapprochées cependant par un certain nombre de traits communs, avec cette différence que l'une a une évolution essentiellement aiguë, l'autre au contraire chronique au premier chef.

Le diagnostic étiologique ou pathogénique de la poïkilodermie pure ou myosclérosante ne repose sur aucun fondement. Nous avons déjà dit notre ignorance complète de sa cause.

Sur ces bases, on peut conclure que le diagnostic formel de la poïkilodermie est relativement facile et qu'on peut la différencier aisément des autres dermatoses. « On ne peut la confondre avec aucune de celles que nous rencontrons d'ordinaire. » (Civatte.) Encore faut-il la connaître, et surtout en avoir vu des cas indiscutables.

CHAPITRE XI

TRAITEMENT

Sur ce chapitre nous serons excessivement brefs, aucun traitement n'ayant jusqu'ici fait ses preuves.

Nous n'insisterons pas sur les traitements locaux faits soit à la suite de diagnostic hésitant, soit pour combattre deux des symptômes : la desquamation, le prurit, les infections secondaires.

Ils sont ceux employés en pareil cas dans toute autre dermatose...

Les observations dans lesquelles il est fait mention du traitement et de ses résultats sont assez rares, — et pour cause, — mais toutes témoignent d'une même orientation étiologique.

Ces traitements sont de deux ordres :

- 1° Traitement spécifique;
- 2° Traitement opothérapique.

1° Le traitement spécifique, tenté en l'absence de tous signes de syphilis et malgré une réaction de Wassermann négative, n'a jamais donné aucun résultat, non plus que les injections de sels bismuthiques, qui donnent des résultats si intéressants dans la cure des lupus érythémateux;

2° Les tentatives de traitements opothérapiques isolés ou combinés, les plus fréquentes, ont été effectuées principalement à l'aide d'extraits de surrénales, de thyroïde, d'hypophyse et, chez certaines femmes, d'ovaires.

La surrénale semble avoir eu les préférences des médecins,

mais empressons-nous d'ajouter que tous ces traitements, sauf deux ou trois exceptions, n'ont donné que des résultats absolument négatifs. Seuls, M. Civatte et M^{lle} Eliascheff ont pu publier une observation de poikilodermie localisée au niveau de la face, à la suite duquel ils ont eu la satisfaction d'enregistrer, au bout de six mois, un succès total. Le traitement appliqué fut de deux cachets par jour de poudre de surrénale dosés à 0 gr. 05.

Dans une seconde observation, ces mêmes auteurs peuvent encore nous citer une grande amélioration obtenue en deux mois par l'ingestion de deux cachets par jour de :

Extrait surrénal	0 gr. 15
Extrait ovarien	0 gr. 10

Certains médecins ont essayé de combiner les traitements opothérapiques à des traitements d'ordre plus général. M. Lane donnait à son malade XX gouttes d'arséniate de potasse. M. Capelli à l'opothérapie joignait une cure arsenicale et phosphorée. Dans ces deux cas, le résultat a été également négatif.

Citons aussi l'observation de MM. Gougerot et Burnier, qui ont constaté une légère amélioration chez un de leurs malades soumis à une cure de rayons ultra-violet et d'héliothérapie à Berck.

Les constatations que nous avons pu faire chez ceux des malades observés à Bordeaux ne sont guère de nature à nous faire envisager avec optimisme les résultats thérapeutiques dans la poikilodermie. Nous avons vu tour à tour employer chez deux malades toutes les médications dont nous faisons mention plus haut : traitement antisiphilitique, traitement bismuthique comme dans le lupus érythémateux, général : iode et ses dérivés, arsenic, quinine, etc., et traitement opothérapique, soit isolé, soit pluriglandulaire. Si parfois un peu d'espoir a pu naître à la constatation d'une amélioration légère, au bout de quelque temps, force était de convenir que

le mieux n'avait été que passager et, après une période de rémission, estivale surtout, le mal reprenait son cours.

Et une fois de plus, comme bien souvent en médecine, nous nous trouvons en face d'une réalité décevante; obligés d'avouer, — momentanément, espérons-le, — l'impuissance presque totale qui nous laisse assister désarmés à l'extension de lésions que nous apprenons à connaître, mais non à guérir.

CONCLUSIONS

I. — Il existe un syndrome dermatologique, isolé depuis 1906, qui paraît avoir son autonomie clinique, caractérisé objectivement par l'apparition et l'extension de troubles de coloration de la peau, érythème télangiectasique, érythème pigmenté, atrophie, tendant à former des réseaux, évoluant vers une sclérose atrophique épidermodermique, avec, au point de vue subjectif, un état prurigineux généralement modéré.

Le début des lésions peut être marqué par un état papuleux discret (Gougerot).

II. — La poikilodermie peut être localisée : *Poikilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou (type Civate)*, ou *généralisée (type Jacobi)*.

III. — A ce syndrome purement cutané, peut se combiner un syndrome myosclérant, sans troubles de l'excitabilité musculaire aux divers modes d'excitation des muscles, exploration électrique en particulier, montrant qu'il ne s'agit pas de troubles d'origine nerveuse, mais d'ordre purement musculaire : c'est la *poikilodermatomyosite (type G. Petges)*.

IV. — Poikilodermie localisée, généralisée, ou poikilodermatomyosite ont une évolution chronique indéfinie.

V. — Il n'a pas été possible de trouver des causes d'ordre général ou organique interne à cette affection. Son étiologie est absolument inconnue. Elle s'observe surtout chez l'adulte, parfois chez l'enfant.

VI. — Anatomiquement, on note des lésions de l'épiderme surtout marquées au niveau de la couche basale et des assises

inférieures du corps muqueux, avec présence de cavités, contenant des lymphocytes et des débris cellulaires, qui conditionnent l'atrophie progressive. Le derme papillaire est le siège d'une infiltration plus ou moins abondante; il est constitué par un tissu conjonctif, parfois lâche, parfois scléreux, et contient de petits amas de corps hyalins dont l'origine est indéterminée. Le chorion est atrophique et scléreux, avec infiltration de cellules mésenchymateuses (histiocytes, lymphocytes, chromatophores en particulier). Les vaisseaux dilatés ont des parois minces dans le derme papillaire, scléreuses dans le chorion, avec, d'une manière inconstante, des manchons cellulaires périvasculaires. Parfois on a signalé des lésions de sclérose atrophique des nerfs de la peau. Les annexes ne sont pas modifiées, ou elles le sont secondairement, étouffées par le processus de sclérose. Les lésions n'ont pas un début folliculaire.

Les lésions musculaires procèdent d'un processus double, atteignant parallèlement ou successivement la fibre musculaire et le tissu conjonctif, et évoluent vers l'atrophie par sclérose. Il s'agit d'une myosite scléreuse avec sclérose interstitielle.

VII. — La poïkilodermie est un syndrome différent du lupus érythémateux, ou de la mélanose de Riehl.

VIII. — Il n'existe pas de traitement efficace de la poïkilodermie et de la poïkilodermatomyosite.

VU : *Le Doyen,*
C. SIGALAS

VU, BON A IMPRIMER :
Le Président,
H. VERGER.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 29 mars 1930
Pour le Recteur de l'Académie :
Le Doyen délégué,
C. SIGALAS.

BIBLIOGRAPHIE

- PETGES (G.) et CLÉJAT. — Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée. *Ann. de dermat.*, 1906, p. 550.
- JACOBI (E.). — Fall für Diagnose (Poikiloderma atrophicans vascularis). *Verhandlungen der deutschen dermatologischen Gesellschaft*. IX Kongress Bern, 14 sept. 1906, Berlin, 9-321, 1907.
- Poikiloderma atrophicans vascularis. *Ikönographia Dermatologica*, 1908, fasc. 3, p. 95.
- BROCO. — Traité élémentaire de dermatologie pratique. O. Doin, édit., Paris, 1907.
- ZINSSER. — Poikiloderma atrophicans vascularis. Atrophia cutis cum pigmentatione. *Ikönographia Dermatologica*, 1910, fasc. 5, p. 219.
- MARINESCO. — Maladies des muscles. *Nouv. traité de méd. et de thérap.*, t. XXXVIII, Baillière, édit., Paris, 1918.
- MULLER. — Ein Fall von Poikiloderma. *Wien. Klin. Wochensch.*, 1911, XXIV, p. 475.
- BATTEN. — Dermatomyositis in Child. *British Journal of children's diseases*, 1912.
- GLÜCK. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Arch. f. Derm. und Syph.*, 1913, t. CXVIII, p. 113; in article Lane, *Arch. of dermat. and syph.*, 1921.
- SHRAMECK. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Arch. f. Derm. und Syph.*, 1913, t. CXV, p. 394; 1914, t. CXIX, p. 302; in article Lane, 1921.
- TEREBENSKY. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Russk Vrach.*, 1916, t. XV, p. 1057; in article Lane, 1921.
- ORMSBY. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Journal of cutaneous diseases*, 1917, t. XXXV, p. 42.

- THIBIERGE. - Pigmentation des régions découvertes chez les ouvriers tourneurs d'obus. *Ann. dermat.*, mai 1919, p. 170.
- CIVATTE et ELIASCHEFF. — Poikilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, juin 1919, p. 185.
- HUDELO et BARTHÉLÉMY. — Pigmentation des parties découvertes chez une ouvrière manipulant des obus. *Bull. de la Soc. franç. de dermat.*, juin 1919, p. 170.
- BRUCK. — Ueber Poikiloderma atrophicans vascularis. *Dermatologische Wochenschrift*, 1919, t. LXVIII, p. 369.
- LANE. — Poikiloderma atrophicans vasculare. *Arch. of dermatology and syph.*, nov. 1921, p. 563.
- AUDRY (Ch.). — Analyse du travail de W. Kerl : Ueber die Melanose (Riehl). *Arch. für Derm. und Syph.*, 1921, t. CXXX, p. 436 ; *Ann. de dermat. et syph.*, 1922, p. 377.
- BETTMANN. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Arch. f. Dermat. und Syph.*, 1921, t. CXXIX, p. 106.
- WERTHEIMER. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Arch. of dermat. and syph.*, Chicago, 1922.
- CAPPELLI. — Poikiloderma atrophicans vascularis « Jacobi ». *Giorn. ital. delle mal. ven.*, Milano, 1922, fasc. 2, p. 617.
- CIVATTE. — Poikilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou. *Ann. de dermat. et syph.*, 1923, p. 605.
- ZEISLER. — Poikiloderma atrophicans vascularis Jacobi's disease. *Chicago dermat. Soc.*, 17 janv. 1923 ; *Arch. of dermat. and syph.*, p. 274.
- WHITEHOUSE. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *New-York dermat. Soc.*, 1923 ; *Arch. of dermat. and syph.*, 1923, p. 134.
- OPPENHEIM. — Angioma simplex ahnulishe Verandung der Haut als möglicher Beginn Einer atrophia cutis idiopathica oder Poikiloderma atrophicans. *Derm. Wochens.*, 1923.
- WILE. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *American dermat. Assoc.*, 1923 ; *Arch. of dermat. and syph.*, p. 864.
- BRUCK. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Derm. Gesellsch.*, Hamburg, 1924.
- BERNHARDT. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Przegłond Dermatologiczny*, 1924 ; in *Ann. de dermat.*, 1926.

- HUDELO, RABERT, PIERROT. — Éruption érythémateuse circinée, etc. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, 1924, p 357.
- MILIAN et PERIN. — Poikilodermie érythémato-atrophiante. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, Paris, 1925, p. 114.
- RASCH. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *British Journal of Dermatology*, London, nov. 1925, p 477.
- THIBIERGE (G.). — Les enseignements dermatologiques de la guerre. Mélanodermie de guerre. *Ann. de dermat. et syph.*, 1925, p. 705.
- LOUSTE, THIBAUT et CAILLAU. — Lésion érythémato-pigmentaire atrophique de type aréolaire sur le visage et le cou, de type maculeux sur la nuque et les avant-bras (Poikilodermie). *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, Paris, 1925, p. 48.
- ROSTEMBERG. — A case for diagnosis. *New-York Ac. of Medecine*, mars 1925.
- SCHMIDT. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Sudwest deutscher Dermatologen in Frankfurt*, mars 1925.
- FREUND. — Poikilodermie atrophique vasculaire chez une femme de 54 ans. *Giorn. ital. di dermat. e. syph.*, 1925.
- BREIT. — Fall von Poikiloderma atrophicans vascularis. *Dermat. Gesellsch.*, 1925.
- CRAWFORD. — Poikiloderma. *Arch. of dermat. and syph.*, 1926, p. 595.
- BARBER. — Reticulated pigmentary Poikiloderma of the face and neck (Civatte). *Royal Soc. of med.*, may 1925; *British Journal of dermat.*, 1926, p. 395.
- WOLF. — Poikiloderma atrophicans vascularis. *Arch. of dermat. and syph.*, 1926.
- WERTHEIMER. — Poikiloderma atrophicans vascularis. Pittsburg dermat. Soc., *Arch. of dermat. and syph.*, 1926.
- WERTHEIM. — Atrophie de l'hypophyse dans un cas de poikilodermie. *Arch. f. Derm. und Syph.*, 1926.
- FUSCH. — Ueber Poikiloderma atrophicans vascularis. *Dermat. Zeitschrift*, 1926, t. XLVIII, p. 34.
- LANE. — Conclusion of previous by reported case of poikiloderma. *Arch. of dermat. and syph.*, 1926.
- CHAIK (A.). — La dermite pigmentée et purpurique des membres

- inférieurs. Thèse Lyon, 1926; éditions du service photographique de l'Université de Lyon.
- LORTAT, JACOB et LEGRAIN. — Un cas de poikilodermie atrophique réticulaire de la face et du cou. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, 1926, p. 470.
- MIERZECKI. — Fatal case of Poikiloderma. *Arch. f. Derm. und Syph.*, 1927.
- LESZCZYNSKY (R. VON). — Pathogenesis f. Poikiloderma. *Derm. Wochens.*, mars 1927.
- BOWMAN (K.-M.) and CLARK. — A case of Poikiloderma atrophicans vasculare. *Arch. of dermat. and syph.*, v. 5, may 1927, p. 583.
- GEISLER. — Case of Poikiloderma. *Derm. Wochens.*, 1927, p. 1113.
- GOUGEROT, LOTTE et ELIASCHEFF (O.). — Importance de la papule, lésion élémentaire. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, p. 806, 1928.
- DARIER (J.). — Précis de dermatologie, 4^e éd., Masson et C^{ie}, édit., Paris, 1928.
- WILE. — Case for diagnosis. *Arch. of dermat. and syph.*, 1928, p. 480.
- GRAHAM LITTLE (E. G.). — Poikiloderma. *British Journal of dermat.*, 40, 231, june 1928.
- TULIPAN. — Poikiloderma atrophicans vasculare. *Arch. of dermat. and syph.*, p. 924, 1928.
- TRAUB. — Poikiloderma vasculare atrophicans. New England dermat. Soc., *Arch. of dermat. and syph.*, 1928, p. 883.
- WILLIAMS. — Poikiloderma? *Arch. of dermat. and syph.*, 694.
- MACKEE and WISE. — Poikiloderma atrophicans vascularis a Majocchi's Disease(?) *Arch. of dermat. and syph.*, 1916, p. 702.
- DAVIDSON (Ch.). — Dermatomyosite a clinico pathologic studes. *Arch. of dermat. and syph.*, févr. 1929, v. 19, n° 2, p. 255.
- ALLAN (William). — Dermatomyosite or scleroderma? *Arch. of dermat. and syph.*, févr. 1929.
- GOUGEROT et ELIASCHEFF (M^{lle} O.). — Contribution à l'étude des dermatoses à petites papules et à tendance atrophique. *Arch. dermat. syph. de la clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, t. I, fasc. 1 et 2, mars 1929.
- PETGES (G.), MOUGNEAU, LECOULANT, DELAS. — Poikiloderma et poly-

myosite (Poikilodermatomyosite). *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, n° 7, juill. 1929; R. P. de Strasbourg, mai 1929.

NICOLAU. — Sur 2 cas de poikilodermie. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, n° 7, juill. 1929; R. P. de Strasbourg, mai 1929.

GATÉ (J.) et MICHEL (P.). — A propos d'un cas de poikilodermie. Évolution clinique récente vers le mycosis fongoïde. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syph.*, n° 7, juill. 1929; R. P. de Strasbourg, mai 1929.

PETGES (G.) et PETGES (A.). — Poikilodermie et poikilodermatomyosite dans l'enfance et dans la jeunesse. *Ann. de dermat. et syph.*, 1930 (en cours d'impression).

PETGES (G.), ROCAZ (C.) et PETGES (A.). — Un cas de poikilodermatomyosite chez un enfant de 7 ans 1/2. *Ann. de dermat. et syph.*, 1930 (en cours d'impression).

DUBREUILH (W.), VERGER (H.) et PETGES (G.). — Cas de poikilodermatomyosite chez une jeune fille. En publication dans les *Ann. de dermat. et syph.*, 1930 (en cours d'impression).

TABLE DES MATIERES

	Pages
AVANT-PROPOS	15
CHAPITRE PREMIER. — Historique.....	17
CHAPITRE II. — Observations.....	24
CHAPITRE III. — Tableaux des symptômes d'après les observations..	175
CHAPITRE IV. — Analyse de quelques symptômes.....	182
CHAPITRE V. — Étiologie et pathogénie.....	194
CHAPITRE VI. — Symptômes et formes cliniques.....	199
CHAPITRE VII. — Anatomie pathologique.....	222
CHAPITRE VIII. — Complications.....	228
CHAPITRE IX. — Évolution, pronostic.....	231
CHAPITRE X. — Diagnostic.....	234
CHAPITRE XI. — Traitement.....	243
CONCLUSIONS.....	247
BIBLIOGRAPHIE.....	249

